

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1944

THÈSE

N° 312

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

Présentée et soutenue publiquement le

14 JUIN 1944

PAR

Michel FELD

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris.

Né le 17 décembre 1911 à Bucarest (Roumanie).

Les pinéalomes dans la fosse postérieure

Président : M. Clovis VINCENT, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1947

LANE MEDICAL LIBRARY
SAN FRANCISCO

14 JUN 1964

SAN FRANCISCO
LANE MEDICAL LIBRARY

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du candidat : **FELD.**

Prénom : **Michel.**

Date de la soutenance :

Numéro d'ordre :

FELD (Michel). — Les pinéa-
lomes dans la fosse postérieure.
— *Paris, Librairie Arnette, 1947,*
in-8° r., 137 pages. 5 h.-t.

(Thèse Méd. (Et.), Paris, 1944,
N°.....)

FELD (Michel). — Les pinéa-
lomes dans la fosse postérieure.
— *Paris, Librairie Arnette, 1947,*
in-8° r., 137 pages. 5 h.-t.

(Thèse Méd. (Et.), Paris, 1944,
N°.....)

FELD (Michel). — Les pinéa-
lomes dans la fosse postérieure.
— *Paris, Librairie Arnette, 1947,*
in-8° r., 137 pages. 5 h.-t.

(Thèse Méd. (Et.), Paris, 1944,
N°.....)

FELD (Michel). — Les pinéa-
lomes dans la fosse postérieure.
— *Paris, Librairie Arnette, 1947,*
in-8° r., 137 pages. 5 h.-t.

(Thèse Méd. (Et.), Paris, 1944,
N°.....)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1944

N° _____

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

Présentée et soutenue publiquement le

PAR

Michel FELD

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris.

Né le 17 décembre 1911 à Bucarest (Roumanie).

**Les pinéalomes
dans la fosse postérieure**

Président : M. Clovis VINCENT, Professeur.

PARIS
LIBRAIRIE ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1947

DOYENS HONORAIRES :
MM. Balthazard, Baudouin, Roussy

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubertin, Balthazard, Basset, Baudouin, Bezançon, Brindeau, Carnot, Chevassu, Chiray, Clerc, A. Couvelaire, Delbet, Hartmann, Heitz-Boyer, Jeannin, Laignel-Lavastine, Laubry, Lemierre, Lenormant, Marion, Mulon, Ombrédanne, Roussy, Rouvière, Sannié, Sébilleau, Sézary, Tanon.

DOYEN..... **Léon BINET.**
Membre de l'Institut.
ASSESEUR..... **Jean VERNE.**

I. - PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	fr OLIVIER.
Anatomie pathologique.....	LEROUX.
Assistance médico-sociale.....	N...
Bactériologie	GASTINEL.
Biologie médicale	VERNE.
Chimie médicale.....	POLONOVSKI.
Clinique de cardiologie.....	DONZELOT.
	BROCQ.
Cliniques chirurgicales	CADENAT.
	MONDOR.
	QUENU.
Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie.....	LEVEUF.
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies des enfants.....	DEBRE (R.).
Clinique des maladies infectieuses	fr MOLLARET.
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale.....	DELAY.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
	BENARD (H.).
Cliniques médicales	CHABROL.
	HARVIER.
	LIAN.
Clinique médicale propédeutique.....	PASTEUR VALLERY-RADOT
Clinique de neuro-chirurgie	VINCENT (Cl.).
	LANTUEJOUL.
Cliniques obstétricales	LEVY-SOLAL.
	PORTES.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique de la Tuberculose.....	BERNARD (Et.)
Clinique urologique	FEY.
Embryologie	GIROUD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	ALAJOUANINE.
Histologie	CHAMPY.

Hydrologie thérapeutique et climatologie	MM. BESANÇON (Justin).
Hygiène et clinique de la première enfance.....	CATHALA.
Hygiène et médecine préventive.....	JOANNON.
Médecine du Travail	DUVOIR.
Médecine légale	PIEDELIEVRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT (E.).
Pathologie chirurgicale	PETIT-DUTAILLIS.
Pathologie exotique	LAVIER.
Pathologie expérimentale et comparée.....	LEMAIRE.
Pathologie médicale	MOREAU.
Pathologie et thérapeutique générales.....	ff DE GENNES.
Pharmacologie et matière médicale.....	HAZARD.
Physiologie	BINET (Léon).
Problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)	RICHET.
Puériculture	LELONG.
Radiologie médicale	DESGREZ (Henri).
Stomatologie	DECHAUME.
Physique médicale	STROHL.
Technique chirurgicale	MOULONGUET.
Thérapeutique	LAROCHE (Gray).

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

DOGNON (*Physique médicale*), GAILLARD (*Parasitologie*),
HALPHEN (O. R. L.), JAYLE M. (*Chimie médicale*), M^{me} J. LEVY (*Pharmacologie*)
OLIVIER (*Anatomie*)

II. - AGRÉGÉS EN EXERCICE

	MM.		MM.
Anatomie	CORDIER.	Ophthalmologie	OFFRET.
	DELMAS.	Oto - rhino - laryngo-	AUBIN.
	N... ff DEBEYRE	logie	BRUMPT. L. C.
Anatomie patholog. ..	DELARUE.	Parasitologie	FEVRE.
	M ^{me} GAUTHIER-		HUGIER.
	VILLARS.		LEGER.
Bactériologie	BONNET.		MERLE D'AUBIGNÉ.
	FASQUELLE.	Pathologie chirurg. ..	PADOVANI.
Biochimie médicale ..	ETTORI.		PATEL.
	SCHAPIRA.		ROUX.
Dermato-Syphiligraph.	DEGOS.		RUDLER.
	COUJARD.	Pathologie expérim...	SICARD.
Histologie	DESCLAUX.		MERKLEN.
Hydrologie	DEBRAY.		BROUET.
Hygiène	BOYER.		CACHERA.
	DEPARIS.		DECOURT.
Médecine légale	DESOILLE.	Pathologie médicale..	DREYFUS (G.)
Neurologie	DE SEZE.		FAUVERT.
	DIGONNET.		GARCIN.
Obstétrique	MAYER.		HAMBURGER.
	SUREAU.		KOURILSKY.
	VARANGOT.		

	MM.		MM.
Pathologie médicale .	LAMY.	Pharmacologie	CHEYMOL.
	LENEGRE.		BARGETON.
	MARCHAL.	Physiologie	PARROT.
	MAURIC.	Physique médicale ..	DJOURNO.
Pédiatrie	SOULIE.	Psychiatrie	BARUK.
	LAPLANE.	Thérapeutique Agr.	
	MARIE (Julien)	ch, d'ens.	BROUET.
		Urologie	COUVELAIRE

III. - PROFESSEURS HONORAIRES ET AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM. BASSET (*Pathologie chirurgicale*), BRINDEAU (*Obstétrique*),
HUGUENIN (*Anatomie pathologique*), LE LORIER (*Obstétrique*),
VAUDESCAL (*Obstétrique*)

IV. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

	MM.		MM.
Clinique chirurgicale.	AMELINE.	Clinique médicale....	DE GENNES.
	BASSET.		HAGUENAU.
	DE GAUDART		MOLLARET.
	D'ALLAINES.		MOUQUIN.
Clinique médicale ..	FUNCK-BRENTANO.	Clinique obstétricale .	ECALLE.
	GATELLIER.		LACOMME.
	MENEGAUX.	Clinique ophtalmologique	
	BARIETY.		RENARD.
	BOULIN.		
	CHEVALLIER.	Clinique oto-rhino-laryngologique	HALPHEN.
	COSTE.		

V. - CHARGÉS DE COURS

Radiologie LEDOUX-LEBARD.

	MM.
Secrétaire de la Faculté.....	J. MOREL.
Secrétaire-adjoint.....	M. BRISSIAUD.
Bibliothécaire en Chef.....	D ^r A. HAHN.
Bibliothécaires	M ^{lles} DUMAITRE, GOICHON, LAURENT.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

*Qui m'a inculqué la probité intransigeante,
la passion du travail, la sereine espérance.
Ces pages prient pour son repos.*

A MES CAMARADES DU 6^e RÉGIMENT DE CUIRASSIERS ET DE
LA 1^{re} D.L.M., MORTS POUR LA FRANCE ET A CEUX,
MEURTRIS DANS LEUR CORPS ET DANS LEUR AME, QUI
DEMEURENT DANS LA TOURMENTE

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

M. LE PROFESSEUR CLOVIS VINCENT,

*Qui m'a permis d'aimer et d'apprendre la
neuro-chirurgie. Puisse mon activité toujours
tendre vers l'exemple dont il m'a quotidien-
nement imprégné. Ainsi témoigneront ma
gratitude et ma fidélité.*

A MON MAITRE,

M. LE PROFESSEUR ANDRÉ LEMIERRE

*Ma reconnaissance n'égale jamais sa
bonté à mon égard.*

A MON MAITRE

M. LE PROFESSEUR F.-M. CADENAT

*Qui m'a fait comprendre très tôt pourquoi
un chirurgien ne peut se dispenser d'être un
clinicien.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX :

EXTERNAT

- 1932-1933 Professeur A. LEMIERRE.
Professeur L. BERNARD (in memoriam).
1933-1934 Professeur F.-M. CADENAT.
1934-1935 Docteur J.-P. LAUNAY.
Professeur F. BEZANÇON.
Professeur M. LœPER.
1935-1936 Docteur L. BABONNEIX (in memoriam).

EXTERNAT EN PREMIER

- 1936-1937 Professeur M. METZGER.
Professeur A. SEZARY.

INTERNAT

- 1938-1939 Docteur M. FAURE-BEAULIEU.
1939 Professeur M. LAIGNEL-LAVASTINE.
1940-1941 Docteur E. MAY.
Professeur CL. VINCENT.
1941-1942 Professeur CL. VINCENT.
Docteur G. HEUYER.
1942-1943 Professeur A. LEMIERRE.
Professeur CL. VINCENT.

A MES MAÎTRES,

MM. les Docteurs : J. BLANQUINE, J.-A. CHAVANY, J. HEPP, A. LAPORTE, A. LEMAIRE, J. JULIEN-MARIE, OUMAN'SKY (in memoriam), PLESSIER, J. REILLY, Mme J. ROUDINESCO, SCHWOB, P. SOULIE,

A MONSIEUR ET MADAME DOCTEUR E. BRISSAUD

A MES AMIS :

GUY DELAIR, L.-N. DESFOSSES, A. HUREZ, ALICE LOTTE, JEAN NICK, P. TORRE.

A MES CAMARADES DE SALLE DE GARDE

A MES CAMARADES DE L'ÉQUIPE NEURO-CHIRURGICALE
DE LA PITIÉ

AVANT PROPOS

« Le neuro-chirurgien doit non seulement savoir que le sujet porte une tumeur, où siège la tumeur, mais quelle est la nature de la tumeur, car de cette nature dépendent l'opérabilité et l'avenir du malade. »

H. CUSHING (in leçon inaugurale du Professeur Cl. VINCENT).

« Je crois que le travail est une fin en soi et la publication d'un livre quelque chose de presque accidentel. »

« Journal » de Julien GREEN.

Dans le groupe hétéroclite des tumeurs de la région épiphysaire, G. HORRAX et P. BAILEY isolaient en 1925 une tumeur ayant une individualité histologique précise : sa structure reproduit de plus ou moins près celle de la glande pinéale.

L'idée fondamentale qui a guidé P. BAILEY dans sa classification des gliomes est en effet celle-ci : les cellules qui constituent ces tumeurs sont retrouvées à un stade quelconque de la différenciation histologique du cerveau.

Les pinéalomes représentent l'application de cette définition à une lignée cellulaire parallèle.

Deux types se singularisent et s'opposent : les pinéoblastomes et les pinéocytomes. Des formes de transition existent. Les pinéocytomes ont été bien décrits par les auteurs américains, HORRAX et BAILEY, GLOBUS et SILBERT en particulier. Les pinéoblastomes par contre ont été abandonnés par BAILEY, auteur qui leur donna le jour. H. CUSHING déplore cette défaillance qui, loin de faciliter les recherches ultérieures, a versé dans le groupe des médulloblastomes des tumeurs qui s'en écartent par leur comportement clinique et neuro-chirurgical. Nous devons à DEL RIO HORTÉGA l'étude magistrale et la revalorisation des pinéoblastomes.

Tels qu'ils ont été décrits par les premiers auteurs, les pinéalomes comportent une symptomatologie propre, faite de phénomènes empruntés aux régions contiguës : hypertension intra-crânienne avec dilatation ventriculaire par occlusion de l'aqueduc ; compression des tubercules quadri-jumeaux ; manifestations glandulaires enfin constituant la macrogénitosomie (celles-ci abandonnées aujourd'hui).

Les tumeurs que nous rapportons ne se conforment pas à ce schéma clinique. Elles sont sous-tentorielles. Siégeant dans la fosse postérieure, elles tirent de leur localisation leur expression clinique.

Cependant ce sont indubitablement des pinéalomes.

Plusieurs d'entre eux ont été identifiés par HORTÉGA lui-même, les autres par H. BERDET, disciple du Professeur HORTÉGA.

Les pinéalomes sous-tentoriels n'ont pas été décrits à notre connaissance. Ils ont probablement été confondus avec les médulloblastomes.

L'intérêt de ces tumeurs, nous le voyons grand, non seulement au point de vue doctrinal, mais aussi dans la pratique neuro-chirurgicale. Deux faits les caractérisent : d'une part l'absence de récidives in situ, d'autre part la possibilité de greffes médullaires.

Nous aurions pu intituler ce travail : Défense des pinéalomes. Si nous nous en abstenons, ce n'est que par antipathie pour la résonnance publicitaire de ce titre.

*
**

Le sujet nous a été suggéré par M. le Professeur CLOVIS VINCENT qui en avait observé les principales données et tracé les grandes lignes. Tout ce qui s'élabore dans son Service, le Patron le guide et le contrôle. Il est pour nous l'exemple infatigable de l'agissante jeunesse. Nous lui devons d'avoir appris à être toujours plus méthodique et plus scrupuleux et le remercions d'avoir été pour nous exigeant comme pour lui-même.

La conception et l'originalité de la partie anatomopathologique nous les devons à l'amitié discrète et patiente du Docteur Henri BERDET, Chef de Laboratoire à la Clinique neuro-chirurgicale de la Pitié, disciple et continuateur du Maître HORTÉGA. C'est le fruit de longues heures de travail commun que nous exposons ici.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I. (Publiée partiellement dans la thèse de J. LEREBoullet. — Paris 1932).

Mlle Le., sage-femme, âgée de 36 ans, est envoyée le 10 mai 1931 par le docteur GARCIN dans le service de neuro-chirurgie de la Pitié.

Antécédents. — En février 1926 ovariectomie bilatérale pour kyste végétant de l'ovaire.

Histoire de la maladie. — Début en octobre 1930 : douleurs dans la nuque un matin au réveil. La mobilisation de la tête « comme pour dérouiller les articulations » fait disparaître cette douleur au bout de quinze minutes.

Mais les douleurs se répètent ; rapidement les accès deviennent plus violents, plus longs, ne cèdent plus à la mobilisation. Après radiographie négative du rachis cervical, cinq séances de radiothérapie sont faites du 15 janvier au 20 février 1931. A la première séance, intensification des douleurs et vomissements ; mais, après la quatrième, disparition complète de la douleur.

En mars 1931, les douleurs reprennent par crises dans la deuxième moitié de la nuit. Des palpitations avec sueurs profuses réveillent la malade. La douleur éclate soudain ; la tête est projetée en arrière, le dos arc-bouté quitte le contact du lit ; de la dyspnée coexiste parfois. Les palpitations cèdent les premières. La crise, de durée variable, aboutit à un vomissement. Lors même que la malade reste quelques jours sans souffrir, elle éprouve des petites crises de palpitations.

A la mi-avril, une nouvelle tentative de radiothérapie est abandonnée aussitôt parce qu'elle provoque une exacerbation des douleurs et des vomissements.

1° Tout effort, un mouvement quelconque, une défécation laborieuse déclanche les douleurs ;

2° A chaque crise un peu forte, le bras droit est le siège de secousses cloniques, tandis qu'apparaissent des sensations d'engourdissement, de fourmillements des quatre membres, remontant aux coudes et aux genoux, d'autant plus intenses que la crise est plus forte ;

3° La douleur n'est plus seulement musculaire et nuquale, elle est profonde, intra-cranienne, violente à faire crier au cours de certains accès ; mais il n'y a pas de céphalée durable inter-paroxystique.

Le 2 mai on assiste à une crise. Elle commence par une violente douleur nuquale ; la tête est portée légèrement en arrière. Sueurs profuses, pouls rapide, surtout instable (on compte 120, 90, 60, minute après minute), parfois irrégulier. Tremblement du bras droit ; quelques mouvements involontaires (flexion-extension du pouce, puis des autres doigts, puis abduction-adduction du bras). La crise dure quatre à cinq minutes et se termine par un vomissement. Au cours de la crise, le réflexe cutané-plantair donne à droite une ébauche d'extension du gros orteil.

Examen. — La flexion de la tête est légèrement douloureuse ; la rotation, l'extension ne le sont pas.

Force musculaire normale.

Pas de signes cérébelleux cinétiques, ni statiques.

Réflexes tendineux vifs et symétriques, tant aux membres supérieurs qu'inférieurs. Cutanés plantaires en flexion bilatérale. Cutanés abdominaux abolis des deux côtés, mais cicatrice opératoire. Réflexe naso-palpébral très faible.

Sensibilité en tous points normale.

Nerfs crâniens :

a) nystagmus horizontal battant des deux côtés, mais principalement à gauche ;

b) abolition du réflexe du voile et du réflexe pharyngien (mais de tous temps n'avait qu'une sensibilité très médiocre du pharynx, constatée à l'occasion d'angines anciennes) ;

c) pas de vertiges, mais examens labyrinthiques impossibles ;

d) examen ophtalmologique (docteur LAGRANGE). — Pupilles normales, motilité, C.V. normaux ; V.O.D.G. normale avec phénomènes d'asthénopie rétinienne, caractérisés

par une altération du sens lumineux différentiel, accès passagers d'amblyopie ; F. O. : stase papillaire de constitution récente mais considérable des deux côtés, caractérisée surtout par une forte distension du calibre des veines avec hémorragies profuses, surtout importantes à l'œil gauche ; léger œdème péri-papillaire. En somme signes ophtalmoscopiques caractéristiques d'une forte hypertension intracrânienne.

Radiographie cervicale entièrement négative.

Examen hématologique (11 mai 1931) : 4.080.000 hématies, 8.400 leucocytes ; 79 polys, 10 monocytes, 11 lymphocytes ; temps de saignement : deux minutes ; groupe sanguin 1.

Urée sanguine : 0,40.

En résumé. — Femme de 38 ans, présentant depuis sept mois des douleurs paroxystiques de la région cervico-occipitale. Des troubles neuro-végétatifs précèdent les crises, un vomissement les termine. Attitude de la tête en hyperextension. Stase papillaire. Nystagmus horizontal.

Compte rendu opératoire (12 mai 1931). — (Professeur CLOVIS VINCENT).

Trépanation sub-occipitale.

Malgré ponction ventriculaire droite, le cervelet reste tendu. Incision de la dure-mère avec ligature du sinus occipital.

Les deux lobes cérébelleux sont œdématisés, le droit plus gros que le gauche. Cône de pression. Section de l'arc postérieur de l'atlas.

Exploration de la face supérieure du cervelet : à droite juste sous la tente aspect anormal — lamelles plus distendues, aspect translucide. Ponction : ni liquide, ni résistance.

Exploration du quatrième ventricule. Incision de la dure-mère jusqu'au dessous de l'arc de l'atlas. Cône de pression considérable. Forte arachnoïdite qui tire les vaisseaux. L'artère cérébelleuse inférieure gauche semble venir de la droite. Section de l'arachnoïde, libération.

La pointe du calamus est recouverte par du tissu inflammatoire. Le quatrième ventricule est perméable : du liquide vient. On le voit jusqu'aux stries acoustiques.

On retourne à la face supérieure droite du cervelet. Ablation d'un fragment à l'électro. On pénètre dans un sillon,

qui paraît limiter la tumeur en bas. On la circonscrit. Ablation d'un fragment de tumeur ; hémostase. On fait le demi-tour inférieur. En haut adhérences à la tente ; la séparation provoque une grande hémorragie veineuse, comme si elle venait d'une afférente du sinus. Fragment de fascia. Ablation de ce qui reste de la tumeur. Hémostase au muscle. Hémostase de la dure-mère. Suture des lambeaux supérieur de la dure-mère.

Sutures musculaires et cutanées.

Suites opératoires normales. Disparition des « crises postérieures ». Voix, déglutition normales. Examen neurologique au huitième jour normal quant à la motilité segmentaire, la coordination, la sensibilité, aux réflexes.

Radiothérapie. L'amélioration se poursuit progressivement, pendant et après ce traitement.

Evolution ultérieure (suivie par le Docteur GARCIN dans le service du Professeur G. GUILLAIN).

En décembre 1931, soit sept mois après l'intervention, la malade se porte bien. Au cours de l'année 1932 elle reprend ses occupations professionnelles.

En octobre 1932, elle est hospitalisée à la Salpêtrière dans le service du Professeur GUILLAIN, pour des douleurs à type de sciatique. L'examen montre : une anesthésie en selle, une abolition des réflexes tendineux aux membres inférieurs. — Ce syndrome de la queue de cheval est soumis à une cure de radiothérapie intensive.

En janvier 1933, les douleurs réapparaissent avec une violence accrue. Elles occupent la région thoracique en ceinture, au-dessous de la pointe de l'omoplate, plus marquées à gauche. De plus sensation d'engourdissement des membres inférieurs.

En mars 1933, nouvelle hospitalisation à la Salpêtrière.

L'examen neurologique montre :

a) Aux membres inférieurs : force musculaire conservée mais légèrement diminuée à droite comparativement au côté gauche ; réflexes tendineux vifs, sans polycinétisme, ne diffusant pas ; signe de Babinski bi-latéral ; pas de réflexes de défense vrais.

b) Une hypoesthésie à tous les modes, au-dessous d'une ligne correspondant à D.7. sur le schéma de DÉJERINE et

allant en s'atténuant de la racine vers l'extrémité des membres inférieurs.

c) Force musculaire, coordination ; réflexes tendineux et sensibilité intacts aux membres inférieurs.

d) Nerfs craniens normaux, ainsi que tous les réflexes faciaux.

e) Troubles sphinctériens apparus depuis un mois consistent en difficulté de la défécation et dysurie avec tendance à la rétention.

f) Colonne vertébrale souple, indolore, ne présentant pas de déformation.

En résumé : signes de compression médullaire, de la région dorsale.

Examen hématologique : 4.290.000 hématies, 75 % hémoglobine, 7.500 leucocytes ; 72 polys neutro, 26 lymphocytes, 2 monocytes.

Trois examens ophtalmologiques (Docteur PARFONRY) montrent les bords papillaires un peu flous, mais des vaisseaux de calibre normal.

De nouvelles applications de radiothérapie sont tentées sur le rachis.

La malade succombe le 22 février 1934.

Il n'y a pas eu d'autopsie.

Compte rendu histologique.

Architectonie : énorme développement du conjonctif, donnant une structure différente selon les endroits. Par places, les cellules sont disposées en boyaux sur une ou plusieurs rangées, rappelant la structure épithéliale. En d'autres endroits, la lobulation est plus nette, bien que toujours incomplète et l'aspect général est alors beaucoup plus caractéristique.

Quelles que soient les régions examinées, les noyaux ont partout le même aspect : ovoïdes, assez riches en chromatine.

Protoplasme très peu abondant, rétifforme, parfois complètement fibrillaire ; parfois totalement indistinct, ne se révèle que par un halo réticulé autour du noyau.

Par places, le cytoplasme a complètement disparu dans les solvants employés au cours de la coloration ; la cellule prend alors un aspect clair, analogue à celui observé avec

les mêmes techniques dans la dégérescence mucoïde. Mais il ne s'agit certainement pas de mucus vrai et il nous a été impossible de préciser la nature de cette modification protoplasmique.

Pas de mitoses. En aucun point on ne trouve d'amas lymphocytaires.

Pas de cellules gliales différenciées.

Conclusion :

Le diagnostic de pinéoblastome ne peut être fait que par comparaison avec les autres tumeurs de la même série. Il n'a été rectifié que longtemps après l'opération. Les diagnostics portés alors traduisent l'incertitude des observateurs : médulloblastome (I. BERTRAND), sarcome ? (P. BAILLEY). Le Professeur HORTÉGA fit ultérieurement le diagnostic de pinéoblastome, qui fut corroboré par l'évolution clinique.

Le fragment opératoire ne put être qu'incomplètement étudié car les techniques actuelles n'étaient pas alors en usage.

OBSERVATION II (publiée partiellement par Cl. VINCENT et M^{lle} RAPPOPORT à la Société de Neurologie, le 30 mars 1933).

Monsieur MIN., 40 ans, adressé par le Docteur VIARD, est hospitalisé à la Pitié dans les premiers jours d'août 1931 pour crises de céphalée sous-occipitale ayant débuté deux mois auparavant.

Antécédents. Quatrième de 7 enfants. Deux sœurs jumelles mortes en bas âge. Une sœur morte à 6 ans de « méningite ». Père alcoolique s'est suicidé à 67 ans.

Né en état de mort apparente, la tête rejetée en arrière. Cette attitude persiste pendant plus d'un mois (!). Développement normal. Myopie l'obligeant au port de lunettes depuis l'âge de 10 ans.

Au régiment, en faisant des agrès, au moment où il se laissait glisser le long d'un poteau, à une hauteur de 1 m. 50 du sol il ressent une impression de malaise ; il se souvient avoir heurté le sol sur la pointe des pieds, être tombé en arrière et avoir perdu connaissance pendant quelques minutes. Il put ensuite se relever et marcher. Il lui resta

de cet accident un enraidissement douloureux des lombes qui l'empêchait de se courber en avant sans fléchir les genoux.

Il a fait 26 mois de front dans l'infanterie. En 1917 a été versé dans l'auxiliaire pour sa myopie qui s'est accentuée depuis 1914 (date du dernier examen oculaire). Démobilisé en 1919. Depuis la guerre reste fatigué, ne peut plus faire de gros travaux.

Histoire de la maladie. — Depuis quelques années (vers 1925) sa femme le trouve changé : irritable, taciturne, oublieux. Il est lent dans tous ses actes ; a tendance à s'endormir dès qu'il cesse de travailler.

En 1926 premier malaise avec pâleur, angoisse pré-cordiale survenant après le repas, force le malade à s'asseoir.

En 1929 deuxième malaise analogue : le malade se lève de table, tombe à terre où il reste pendant quelques minutes, pâle, couvert de sueur, inerte, les membres flasques. Il semble avoir perdu conscience, mais il dit plus tard avoir entendu ce que l'on disait autour de lui à ce moment. Il ne présente ni mouvements convulsifs, ni morsure de la langue, ni incontinence d'urine.

De tels malaises se reproduisent trois à quatre fois à intervalle de plusieurs semaines. Ils cessent dès que le malade, sur l'indication de son médecin, supprime l'alcool et le café.

Fin mai 1931, un matin au réveil, il ressent une douleur dans la nuque avec raideur du cou, impossibilité de tourner la tête. Il se rend à son travail ainsi que les jours suivants malgré la persistance de la douleur. Il croit avoir un « torticolis » mais les révulsifs locaux, que lui applique sa femme, ne lui apportent aucun soulagement.

Trois semaines après, en se baissant, il ressent un jour comme un « coup de marteau dans le front ». Cette douleur ne le quitte plus non plus que la douleur occipitale ; elle survient par accès déclanchés par la position couchée : le malade est réveillé après quelques minutes de sommeil par une céphalée atroce ; il s'assied et immobilise de ses deux mains sa tête fléchie en avant et qu'il ne peut relever. S'il essaie de se recoucher, un nouvel accès se déclanche. Il passe ainsi la nuit assis sur son lit, se frictionnant la tête ; après plusieurs heures, il peut finalement se recou-

cher ; ressent un afflux de sang à la face, est couvert de sueur, fait quelques inspirations rapides puis... se rendort. Pendant la durée de l'accès il voit double.

Le torticollis a disparu, mais les mouvements de rotation et de flexion de la tête provoquent un paroxysme de céphalée, le malade immobilise volontairement le cou. La fréquence et la durée des crises douloureuses augmentent au point d'empêcher tout sommeil.

Vers la même époque apparaît de la titubation qui s'exagère de jour en jour. Le malade écarte les jambes pour marcher.

Après avoir consulté de nombreux médecins il va à la Salpêtrière vers le milieu de juillet 1931 ; on lui conseille une ponction lombaire qu'il refuse. Le Docteur VIARD l'adresse alors au Professeur VINCENT à la Pitié.

Examen (août 1931).

Attitude du cou en rectitude avec aspect guindé, contracture légère des muscles de la nuque, douleur à la flexion et à la rotation de la tête.

Démarche titubante.

Force segmentaire, réflexes cutanés et tendineux normaux. Epreuves de coordination segmentaire correctement exécutées.

Examen ophtalmologique (Docteur HARTMANN) : en dehors d'une myopie accentuée aucune anomalie.

Radiographie du crâne : signes d'hydrocéphalie ancienne assez marqués, impressions digitales, sutures colmatées.

Ventriculographie (13 août 1931) : distension ventriculaire bi-latérale, symétrique. Bonne injection du troisième ventricule et de la portion initiale de l'aqueduc.

A la suite de la ventriculographie la céphalée ainsi que la contracture des muscles de la nuque s'atténuent.

On fait le diagnostic d'arachnoïdite de la fosse postérieure ; une série d'injections intra-veineuses de Na. I. à 5 % est instituée, assez mal supportée au demeurant (céphalées, troubles vaso-moteurs). Au début de septembre une ponction lombaire est suivie de réapparitions d'une violente céphalée exagérée par les mouvements de flexion du cou. Depuis lors le malade est maintenu couché en position déclive.

Au début d'octobre, le malade signale une baisse légère de l'aptitude visuelle. L'examen du fond d'œil (Docteur PARFONRY) montre la présence de stase papillaire.

Examen neurologique (22 octobre 1931) :

Force segmentaire normale aux membres supérieurs, légèrement diminuée aux membres inférieurs. (En rapport avec une fonte musculaire marquée).

Réflexes tendineux normaux. Réflexes cutanés plantaires en flexion ; abdominaux diminués, crémastériens normaux.

— Tonus : hypotonie diffuse.

Epreuves de coordination segmentaire correctement exécutées. (Yeux ouverts et fermés).

Sensibilités superficielles normales. Sensibilité profonde normale à gauche ; à droite reconnaissance des objets plus difficile mais sans aucune erreur.

Signe de Kernig. Douleur à la flexion de la nuque.

Nerfs craniens : stase papillaire ; mouvements des globes oculaires normaux.

VIII : surdité droite complète ; Barany : réaction diminuée à droite, pas de nystagmus. (Docteur WINTER.)

Les autres nerfs craniens sont normaux. Pouls : 120.

Sphincters : rétention d'urines depuis la fin de septembre incontinence depuis une semaine.

Examen somatique normal. T.A. : 12,5 -8.

Examen hématologique : 4.520.000 hématies ; 80 % hémoglobine ; 6.800 leucocytes ; 58 polys neutro ; 1 baso, 4 éosinophiles, 31 monocytes, 6 lymphocytes. Temps de saignement = 2'. Groupe sanguin III.

En résumé. — Homme de 40 ans ayant présenté depuis au moins 6 ans des crises comitiales espacées. Depuis 3 mois douleurs nuquales avec raideur du cou (faux torticolis) ; puis céphalées fronto-occipitales (accès nocturnes en décubitus) ; enfin titubation.

Un premier examen (août 1931) ne décèle qu'une raideur de la nuque, une marche titubante. Pas de S.P. La ventriculographie montre une dilatation bi-latérale et symétrique. Le diagnostic provisoire d'arachnoïdite de la fosse postérieure est abandonné, car malgré le traitement médicamenteux l'hypertension intra-cranienne évolue, la stase papillaire apparaît au début d'octobre.

Un deuxième examen révèle de plus de l'hypotonie diffuse prédominant aux membres inférieurs, une atteinte des deux branches du VIII droit, des troubles sphinctériens.

En conclusion : tumeur de la fosse postérieure.

Intervention chirurgicale (21 octobre 1931. — Docteurs Cl. VINCENT et M. DAVID).

Anesthésie locale. Position couchée. Lambeau semi-circulaire à base inférieure sans division médiane. Ouverture transversale de la dure-mère; section paramédiane de la dure-mère jusqu'à l'atlas. Notable engagement des amygdales cérébelleuses. Le vermis n'est ni dévié, ni tuméfié. Les lobes cérébelleux ne sont pas notablement distendus, leur ponction est négative. En abaissant la partie postérieure de la face supérieure du cervelet droit on aperçoit le bord postérieur de la tumeur, à 15 mm. environ de la section osseuse; dégagement en dehors et en dedans jusqu'à la ligne médiane; décollement, (comme on le ferait pour un méningiome), de la face inférieure de la tumeur; à sa partie moyenne de gros et courts vaisseaux vont du cervelet à la tumeur; ils sont clipsés. Le décollement est poursuivi en avant; la tumeur tient solidement à la tente du cervelet par des tractus arachnoïdiens et des vaisseaux. Décollement assez facile entre la face supérieure de la tumeur et la tente, poursuivi progressivement vers le bord inférieur de celle-ci. On achève alors le décollement de la face inférieure adhérente au cervelet. On arrive ainsi au bord antérieur de la tumeur sans provoquer d'hémorragie notable. La tumeur se détache. On n'a pas vu de prolongement antérieur de celle-ci ni de vaisseau se dirigeant en haut. Hémostase de la cavité; fermetures musculo-cutanées habituelles. Durée : 3 h. 15.

Suites opératoires. Malade lucide, conscient, se dit très soulagé par l'intervention. Disparition des troubles sphinctériens; l'examen neurologique ne décèle aucun trouble nouveau, en particulier pas de signes cérébelleux, pas de nystagmus. Au 9^e jour une ponction lombaire montre un liquide clair très tendu.

Convalescence rapide, sans incident. Disparition de la stase papillaire. Le malade quitte l'hôpital en janvier 1932.

Au cours de l'année 1932 il peut reprendre son travail.

Des examens oculaires répétés ont montré un fond d'œil normal.

En juillet 1934, le malade revient consulter pour troubles de la marche. L'examen neurologique laisse un doute sur la possibilité d'une récurrence, malgré l'absence de stase papillaire.

Reintervention (31 juillet 1934. — Docteur Cl. VINCENT).

Lambeau sub-occipital uni-latéral droit. Nouvelle incision sur la ligne médiane.

Cervelet collé sans kyste, au lambeau de la tente. On cherche en vain un résidu de tumeur dans la concavité de la tente. On enlève la cicatrice avec ses vaisseaux. On crée ainsi une cavité profonde, dont on fait une hémostase soignée.

Sutures ordinaires du lambeau.

Suites opératoires : guérison opératoire. Pas d'amélioration. Les troubles de la marche évoluent ; une paraplégie se constitue.

Le diagnostic est fait de paraplégie par métastase médullaire. Plusieurs cures de radio-thérapie sont instituées sans résultat. La paraplégie s'aggrave.

La malade finit par mourir en juin 1936.

Autopsie (19 juin 1936). — Vérification de la fosse cérébrale postérieure : pas de récurrence.

La moelle présente une petite métastase au niveau du septième segment, de la grosseur d'une bille aplatie.

Par suite d'une regrettable erreur, la pièce est jetée par le garçon d'amphithéâtre. Il n'y a pas eu d'examen histologique de la tumeur médullaire.

Anatomie pathologique.

I. — *Macroscopique.* La pièce opératoire a la forme d'une galette irrégulière. Son poids est de 50 grammes. Elle est longue de six centimètres, large de 5 cm. 5, épaisse de 3 centimètres en son milieu.

Elle est divisée en plusieurs lobes par de profonds sillons, ce qui lui donne l'aspect d'une glande. La surface est lisse, brillante, à la façon de celle d'un rein. Elle est pourvue d'une capsule, qui pénètre dans les sillons.

La face supérieure, celle qui était au contact de la tente du cervelet, est régulière, légèrement convexe ; vers son

milieu, on voit la section de quatre vaisseaux assez importants (2 à 3 mm. de diamètre).

La face inférieure, celle qui adhérerait au cervelet, est fortement déprimée en son centre. Il existe en ce point un bouquet de vaisseaux, comme si le hile d'une glande était là.

La tumeur n'est pas dure à la palpation. A la coupe, le tissu est homogène. Il n'existe ni zone dégénérée apparente, ni kyste, ni granulation calcaire.

II. — *Microscopique* (les coupes ont été examinées en 1933 par le Professeur DEL RIO HORTÉGA et son élève C. RAMIREZ CORRIA).

1° *Aspect architectonique* : la tumeur a dans l'ensemble un aspect nettement lobulé. Sa capsule, composée de conjonctif à prédominance réticulaire, assez condensé, la pénètre de cloisons minces constituées presque exclusivement de tissu réticulaire, étendues d'un vaisseau à un autre. Le cloisonnement de la tumeur est inégal : les cellules sont tantôt groupées en lobules, tantôt disposées en minces cordons, composés d'une ou plusieurs rangées cellulaires. (Cet aspect est à première vue celui d'un carcinome) ; tantôt encore le tissu conjonctif manque presque totalement, ce qui donne à la tumeur un aspect presque homogène.

Au centre de quelques uns des plus grands lobules on observe une ou plusieurs formations kystiques de petites dimensions.

2° *Éléments cellulaires* : dans quelques lobules coexistent des cellules de deux types : petites cellules à noyau rond, foncé, d'aspect lymphoïde ; cellules plus grosses à noyau clair, vésiculeux, rond ou ovalaire, pauciprotoplasmiques. Dans la plupart des lobules, il existe seulement des cellules de ce dernier type. Vers le centre du lobule, les cellules présentent un noyau de forme ovalaire et leur protoplasma devient fusiforme.

Dans les zones de la tumeur de structure presque homogène, on rencontre presque exclusivement des cellules à grand noyau clair et vésiculeux.

Il n'a pas été vu nettement d'astrocyte.

Les caractères essentiels de cette tumeur sont :

— sa division en lobules ;

— l'abondance du tissu conjonctif limitant les lobules :

— la présence de deux variétés de cellules, les unes à type lymphoïde, les autres à gros noyau vésiculeux.

Ils sont d'une précision telle qu'on ne peut porter un autre diagnostic que celui de tumeur d'origine pinéale. D'après la classification d'HORTÉGA, il s'agit d'un pinéoblastome ; d'après celle de P. BAILLEY, il s'agirait plutôt d'un pinéalome.

Nous avons revu les coupes avec notre ami H. BERDET. Ce qui domine, c'est le grand développement de la trame conjonctive et la disposition épithéliale des cellules. Dans certaines parties de la tumeur, les coupes sont parsemées de petites cellules lymphoïdes à noyau rond et foncé.

Pourtant cette tumeur se différencie très nettement des pinéocytomes proprement dits par la densité cellulaire et par l'aspect des noyaux : moindre que les noyaux des pinéocytes.

Il s'agit donc d'une tumeur intermédiaire entre le pinéoblastome et le pinéocytome.

OBSERVATION III.

L'enfant Si... Pierre, âgé de 6 ans, entre dans le service de Neurochirurgie de la Pitié le 20 décembre 1934.

Antécédents. — Né à terme, accouchement normal. Signes de rachitisme dans la première enfance qui rétrocedent ; premiers pas à 18 mois seulement ; a toujours eu une grosse tête.

Précoce dans les études scolaires.

Parents bien portants. Quatre autres enfants bien portants.

Histoire de la maladie. — En juin 1934 des vomissements apparaissent tous les quelques jours après le petit déjeuner du matin ; sans céphalée, sans effort, suivis parfois de quelques nausées. En septembre ils deviennent quotidiens, se produisent souvent à jeun. L'attention des médecins qui l'examinent à ce moment dévie vers le tube digestif.

Le 16 octobre 1934, vers midi, au moment de se mettre à table, pâlit, perd connaissance et tombe à terre. Son père le porte inerte dans son lit, les membres mous, la tête balante. Reprise de conscience au bout de 10'.

Dès lors s'installe une céphalée postérieure irradiant à la nuque et aux épaules, à peu près continue dans la jour-

née ; l'enfant s'endort le soir, mais il est réveillé maintes fois dans la deuxième moitié de la nuit par une céphalée violente, qui ne fait que s'accroître jusqu'au matin. L'enfant se tient guindé la tête droite, la nuque est raide ainsi que tout le rachis.

Pendant une semaine plusieurs crises avec perte de conscience surviennent. Elles durent 10 à 20 minutes. L'enfant est raide tout de son long, la tête rejetée en arrière, les bras étendus et tordus, les jambes allongées ou repliées.

Il n'y a pas de fièvre, mais des vomissements répétés.

Une ponction lombaire faite le 25 octobre 1934 retire un liquide sanglant, légèrement xanthochromique après centrifugation et qui contient : 0,40 d'albumine ; 0,60 glucose ; 22 leucocytes (en grande majorité lymphocytes), déduction faite des éléments du sang ; aucun germe par les colorations de Gram ou de Ziehl. Le diagnostic préalable de méningite tuberculeuse est écarté. Quatre jours de suite les ponctions lombaires sont répétées au titre thérapeutique. La céphalée diminue, les crises sont moins fréquentes huit jours après. Aucune aggravation ne s'en suit. Un traitement antisypilitique est entrepris.

En décembre 1934 apparaissent des troubles visuels : diplopie intermittente aussi bien dans le regard direct que dans le regard latéral, puis strabisme interne permanent de l'œil droit, enfin baisse de l'acuité commençant par l'œil gauche et aboutissant en 15 jours à la cécité presque complète. Le 20 décembre un examen ophtalmologique fait à Vierzou révèle : V.O.D.G. = 0 ; abolition des réflexes lumineux ; début de stase papillaire bi-latérale. Le même jour l'enfant est hospitalisé dans le service neurochirurgical de la Pitié.

Une ponction ventriculaire est faite le 24 décembre. Amélioration rapide.

Examen (26 décembre 1934). Aucun trouble de la conscience. Respiration normale, bonne déglutition.

Nuque raide, léger signe de Kernig. « Grosse tête » dans tous ses diamètres : circonférence = 54 centimètres. Bruit de pot fêlé.

Force musculaire globalement diminuée aux membres inférieurs, normale aux membres supérieurs. Pas d'examen debout étant donné l'état de l'enfant.

Hypotonie marquée des quatre membres.

Dysmétrie et adiadococinésie bilatérales, prédominant à gauche.

Réflexes tendineux : achilléens et tricipitaux faibles, rotuliens, cubito-pronateurs et stylo-radiaux abolis. Cutanés abdominaux et crémastériens normaux. Cutanés plantaires en flexion. Pas de réflexe de défense.

Sensibilités superficielles et profondes normales. Stéréognosie normale.

Pas de troubles sphinctériens.

Nerfs craniens : I normal ; examen ophtalmologique : stase papillaire bi-latérale ; cécité : pupilles dilatées sans réflexes ; paralysie des 2 VI ; V normal ; paralysie faciale droite périphérique ; nystagmus horizontal dans le regard latéral, vertico-rotatoire dans le regard en haut ; dernières paires normales.

Intelligence vive. Pas d'aphasie.

Examen somatique négatif. Pilosité abondante, cils longs. T.A. = 9-5. Poids = 19 kilos. Taille = 117 centimètres.

Radiographie du crâne : impressions digitiformes et disjonction des sutures, amincissement de la lame quadrilatère. Aucun signe d'hydrocéphalie ancienne.

En résumé. — Début en juin par vomissements qui en septembre deviennent quotidiens. A la mi-octobre, crises hypotoniques avec perte de conscience. En novembre céphalée occipito-nuquale. Un syndrome d'hypertension intracrânienne se trouve constitué. Le 20 décembre on trouve de la stase papillaire. A l'examen : hypotonie généralisée, signes cérébelleux bi-latéraux prédominant à gauche, aréflexie tendineuse symétrique, paralysie faciale droite périphérique, distension crânienne avec pot félé.

Diagnostic : tumeur hémisphérique gauche du cervelet ?

Compte rendu opératoire (29 décembre 1934. — Docteur M. DAVID).

Volet occipito-sub-occipital. Enormes émissaires veineuses. Cervelet tendu. Resection de l'arc postérieur de l'atlas. Ouverture de la grande citerne : énorme pression. Cône de pression bilatéral.

Lobe cérébelleux gauche jaunâtre un peu étalé. Ponction = 0. Exploration du quatrième ventricule, en écartant

les deux amygdales (engagées) : on aperçoit une tumeur rouge orangée. Les deux artères cérébelleuses inférieures sont beaucoup plus grosses que normalement et pénètrent la tumeur.

Incision du vernis. La tumeur fait partie du plancher du quatrième ventricule. On arrive à la séparer de l'étage bulbaire de celui-ci, mais il est impossible de le faire au niveau de l'étage protubérantiel où l'on doit sectionner à même la tumeur. Clips sur chaque artère cérébelleuse inférieure. On peut ainsi enlever de gros fragments de tumeur. Celle-ci adhère aux angles du plancher, mais non au vermis. On débloque l'aqueduc, mais la tumeur est si volumineuse que l'on décide de laisser le fragment situé dans l'aqueduc, de peur d'accidents de déplétion ventriculaire.

Hémostase soigneuse de la tumeur. Fermeture partielle de la dure-mère, sutures musculaires et cutanées.

Diagnostic opératoire : tumeur du plancher du quatrième ventricule.

Suites opératoires immédiates simples, hormis quelques clochers thermiques. Aucun trouble de la conscience, mais incontinence d'urine. Déglutition normale. Pas d'hyper-somnie. Constipation (lavements).

Examen neurologique du 5 février 1935 :

Hémi-parésie droite avec hypotonie, abolition des réflexes rotulien et achillien, signe de Babinski. A gauche : légère hypotonie passive, motilité et réflexivité normales ;

Adiadococinésie, dysmétrie et tremblement intentionnel à gauche. Sensibilités normales ;

Paralysie faciale droite périphérique. Paralysie du regard latéral vers la droite. Aperçoit la main à 15 centimètres. Faible réaction pupillaire à la lumière.

8 février : Alors qu'il n'a jamais présenté de troubles psychiques, a essayé ce matin de briser son thermomètre avec ses dents. Administration d'un vomitif.

18 février : Psychisme normal ; par moments les deux yeux semblent « dételés » ; chacun remuant pour son compte.

21 février : examen ophtalmologique : V.O.D.G. = 0 ; F.O. D.G. = atrophie à bords à peine estompés ; strabisme convergent persistant.

15 mars : disparition de l'hémi-parésie droite ; de tous les signes cérébelleux gauches ne persiste qu'une dysmétrie

légère. Subsistent la paralysie faciale droite ainsi que la paralysie du regard vers la droite. Incontinence intermittente des urines. Acuité visuelle nulle mais les pupilles réagissent bien à la lumière.

3 avril : signe de Babinski à droite ; les mouvements des yeux vers la droite peuvent être ébauchés ; énurésie.

Ce malade a quitté le service du Professeur CL. VINCENT. Nous n'avons pas pu avoir de ses nouvelles depuis.

Compte rendu histologique.

Lobulation très développée avec hyalinisation partielle des cloisons conjonctives. La tumeur dessine de véritables boyaux épithéliaux.

Les noyaux sont arrondis, clairs, munis d'un ou deux nucléoles très apparents.

Le protoplasme est très peu développé, ébauchant une fibrillation.

Il y a d'assez nombreuses mitoses.

De place en place, on trouve quelques plages de cellules rondes à noyaux très foncés qui sont probablement des lymphocytes.

Il n'y a pas d'astrocytes différenciés ; aucune tendance à la formation de gliofibrilles. Pas de tropisme vasculaire.

Conclusion : cette tumeur se différencie d'un médulloblastome par la lobulation et par l'absence de phénomènes de différenciation gliale.

La lobulation, l'aspect des noyaux et les îlots lymphocytaires sont suffisants pour caractériser un pinéoblastome.

OBSERVATION IV.

Ca... Henri, 3 ans 1/2, est envoyé dans le service de neuro-chirurgie le 27 janvier 1939, par le Docteur DARRÉ (Hôpital des Enfants malades).

Antécédents. — Né le 6 septembre 1935, 4^e enfant. Deux autres enfants morts de « méningite » à 4 ans 1/2 et 2 ans.

Accouchement à terme normal ; a crié de suite. Vacciné par B.C.G. buccal. Première dent à 12 mois. Premières paroles vers un an aussi. Propre au lit à deux ans. N'a jamais bien marché ; premiers pas vers 3 ans.

Congestion pulmonaire à deux mois ; broncho-pneumonie à 8 mois ; coqueluche, varicelle.

Histoire de la maladie. — Au printemps 1938, fait ses premiers pas en se tenant aux meubles ; tombe brusquement. Même assis, tombe en pâissant, soit en avant, soit en arrière ; reste pâle quelques minutes, pleure à chaque fois.

Avait une tendance à regarder de côté (diplopie ?).

Une nuit de septembre 1938, est réveillé par céphalée et vomissements, porte la main au front. Le lendemain matin, température à 38°, qui monte une heure après à 39°5. Le médecin appelé le trouve un peu raide, le fait conduire à l'hôpital dans le service du Docteur DARRÉ. La fièvre persiste pendant trois jours. Quatre ponctions lombaires sont faites, qui montrent un liquide clair, avec réaction cellulaire décroissante (225 éléments le 9 septembre ; 17 éléments le 16 septembre ; 2,5 éléments le 21 septembre ; glycorrachie normale) ; quitte l'hôpital au bout de trois semaines en bon état, la céphalée et les vomissements ne s'étant pas reproduits.

Un peu avant Noël 1938, céphalée (provoquant des cris) et vomissements réapparaissent tous les matins. Sa mère le trouve un peu raide, la tête rejetée en arrière, impossible à ramener en avant. Des crises de raideur se répètent parfois deux trois fois dans la journée. La faiblesse des jambes augmente : ne tient plus debout.

Le 20 janvier 1939 est hospitalisé une deuxième fois aux Enfants Malades. On y fait des radiographies du crâne, qui montrent des impressions digitiformes, des sutures disjointes ; un examen électrique des membres inférieurs est négatif.

Examen. — Enfant très pâle. Poids = 13 kilos. Taille = 96 centimètres. Tour de tête = 54 centimètres. Circulation collatérale fronto-palpébrale. Bruit de pot félé.

Ne peut tenir debout, ni marcher seul. Quand il est soutenu, marche à petits pas, les jambes écartées, le tronc incliné en arrière. Dit que la marche lui fait mal à la tête.

Nuque souple, pas de Kernig.

Enfant hostile, pleurant continuellement, se refusant à l'examen. De ce fait, examen de la coordination impossible.

Réflexes tendineux : rotuliens symétriques ; achilléen droit aboli. Cutané plantaire en flexion à gauche, en extension à droite. Cutanés abdominaux existent.

Force musculaire semble diminuée au membre inférieur droit.

Sensibilité superficielle semble normale.

Nerfs craniens : Il semble exister une parésie faciale droite. Examen ophtalmologique (D^r GUILLAUMAT) : motilité, pupilles, F.O. normaux. — Examen O.R.L. : audition normale, pas de nystagmus spontané, examen très difficile ; épreuve de Barany (eau à 25°) : nystagmus net, rotatoire en position III, sans malaise apparent ni nausée.

En résumé. — Garçon de trois ans et demi, présentant des signes d'hypertension intra-cranienne depuis cinq mois, sans stase papillaire. Le début clinique par des crises de dérochement des jambes, l'apparition ultérieure de crises hypertoniques sont en faveur d'une hypertension de la fosse postérieure. A l'examen on décele une grande asynergie de la marche et des signes pyramidaux droits frustes.

Tumeur de la ligne médiane.

Compte rendu opératoire (16 février 1939, D^r KLEIN).

Ponction ventriculaire : gros ventricule.

Ligne médiane. Ablation de l'arc postérieur de l'atlas. A ce moment précis, respiration irrégulière, alternance de respirations fortes et faibles ; leur nombre passe de 24 à 16 puis 12.

Ouverture de la dure-mère, puis de la grande citerne. Le liquide en jaillit sous tension. Très gros engagement. Ligature du sinus occipital médian.

On voit la tumeur qui descend sur le bulbe ; c'est elle qui est engagée. Elle occupe le flanc du vermis. L'amygdale droite est réduite à une lamelle ; la gauche recouvre la tumeur, comme un pétale de fleur.

Sur tout le pourtour de la tumeur, des brides fines filamenteuses l'attachent au bulbe, aux parois latérales du rachis, aux résidus des amygdales. On arrive sans toucher au bulbe, à détacher la tumeur qui n'y adhère que par ces brides. On voit l'entrée du quatrième ventricule ; la tumeur est collée en cet endroit par une bride plus forte que l'on respecte en la désinsérant de la tumeur.

On explore la tumeur vers le haut. Bien limitée elle occupe une grande partie du lobe cérébelleux gauche. Elle est molle superficiellement mais plus profondément dure, fibreuse.

On en enlève la moitié apparemment à l'électro-coagulation et aux ciseaux ; elle est peu saignante. En extirpant ses parties latérales, on voit la cérébelleuse inférieure gauche, collée contre la tumeur et paraissant y pénétrer, en lui décochant plusieurs grosses branches. On n'y touche pas mais on enlève un fragment de tumeur de cet angle pour se donner du jour.

Le bulbe est très étalé, aplati. On enlève encore des fragments de tumeur de la taille d'une noix ; on voit la tumeur d'enfoncer très loin dans le haut en direction de l'aqueduc et de la protubérance, vers l'angle supéro-externe du cervelet.

Les troubles respiratoires ne font qu'augmenter quoique, à aucun moment, on n'ait ni touché au bulbe, ni exercé le moindre tiraillement. L'enfant meurt, sans avoir perdu beaucoup de sang (150 gr.). La tension est restée bonne jusqu'à la fin. Mort en arrêt respiratoire.

Après la mort, on tire le reste de la tumeur qui vient facilement. L'aqueduc, le quatrième ventricule sont entièrement ouverts, n'ont ni plafond, ni parois latérales. La tumeur occupe en grande partie les deux lobes cérébelleux et se prolonge jusqu'au rocher. L'axe cérébral (bulbe, protubérance et pédoncules) apparaît comme un ruban plaqué contre l'os basilaire. On n'a pas enlevé de parenchyme cérébral, ni au cours de l'opération, ni après la mort.

Compte rendu histologique.

Trame conjonctive très développée, circonscrivant des lobules et donnant à la tumeur un aspect glandulaire par places.

Dans les lobules, en dehors des cellules tumorales proprement dites, on trouve de grandes cellules étoilées, dont les prolongements paraissent se prolonger avec les fibres conjonctives des cloisons. Il ne s'agit probablement pas de cellules gliales, mais de cellules conjonctives.

Les noyaux sont dans l'ensemble ovoïdes, bourrés de chromatine, tassés les uns contre les autres. Leur taille varie selon leur emplacement à l'intérieur des lobules : à la périphérie, ils sont plus volumineux et leur structure apparaît nettement ; en allant vers le centre du lobule, leur taille diminue et ils deviennent picnotiques.

Le protoplasme est très peu apparent et forme un réseau à mailles fines sans individualisation cellulaire nette.

En certaines zones très limitées, l'aspect est très différent : la lobulation persiste, mais à côté de cellules identiques à celles que nous venons de décrire, s'en trouvent d'autres à noyaux beaucoup plus volumineux analogues à ceux des pinéocytes.

Conclusion : cet aspect est démonstratif et permet d'affirmer à coup sûr qu'il s'agit d'une tumeur pinéale intermédiaire entre les pinéoblastomes et les pinéocytomes, ce qui justifie l'appellation : pinéoblasto-pinéocytome.

OBSERVATION V.

Br... Edmond, quatorze ans, est adressé au D^r CLOVIS VINCENT le 11 décembre 1937 par le P^r BARRE (Strasbourg) avec le diagnostic : « méningite séreuse à foyers multiples ».

Antécédents. — Né à terme ; premier développement normal. Rougeole, rubéole, varicelle. Epistaxis fréquentes de six à dix ans. Très doué pour l'étude (mathématiques). Parents bien portants. Grand'mère paternelle morte à soixante-huit ans d'un ramollissement cérébral. Une sœur jumelle du père, décédée à cinq ans de « méningite » (ne parlait ni marchait).

Histoire de la maladie. — Les parents signalent que de deux à quatre ans l'enfant a eu plusieurs épisodes fébriles brefs (39°) avec vomissements faciles.

Durant l'année 1936 (à l'âge de treize ans) quelques céphalées, ainsi que de la diplopie passagère.

Le début des troubles actuels ne peut être précisé. Pendant l'été 1937 les céphalées reprennent plus insistantes.

Le 25 septembre 1937, céphalée violente dans la région temporale droite, avec lassitude, pâleur, vomissements, somnolence (dort toute l'après-midi). La découverte d'albuminurie avec cylindrurie fait porter le diagnostic de néphrite aiguë.

Durant la première quinzaine d'octobre, l'état s'améliore, l'albuminurie disparaît, l'enfant retourne en classe. Mais la céphalée persiste, peu intense, mais quasi continue, prédominante à droite, tantôt fronto-temporale, tantôt occipitale ; au lever, les vomissements sont fréquents, quasi-quotidiens ; l'enfant titube en se mettant debout, il doit s'accrocher à un meuble, se sent poussé vers la droite. Des bour-

donnements de l'oreille droite, quelques vertiges rotatoires, du hoquet, ainsi qu'une soif vive sont apparus.

Le 17 octobre, soudainement, l'enfant ressent des fourmillements dans l'auriculaire droit, qui remontent à la main à l'avant-bras ; la main tremble ; l'enfant ne sait parler pendant une ou deux minutes ; le membre supérieur droit reste parésié toute la journée.

Le 19 octobre le médecin traitant (D^r STOEGER, de Mulhouse) note : secousses nystagmiformes dans les regards latéraux ; extension inconstante des gros orteils ; congestion-exsudat aux F. O. (plutôt papillite inflammatoire que vraie stase).

Le lendemain, 20 octobre, une ponction lombaire est faite. Liquide un peu hypertendu (50 au manomètre de Claude en position assise) dont l'examen est entièrement normal. Après la ponction lombaire, amélioration des signes fonctionnels pendant quelques jours. Le diagnostic de « méningite séreuse » est posé et des injections de « septicémine » sont commencées.

Au début de novembre, céphalée, vomissements et titubation augmentent et conduisent le petit malade dans le service du P^r BARRÉ, à Strasbourg, où il reste du 4 au 17 novembre. Son observation permet de noter : une hémiparésie gauche avec signe de Babinski ; une parésie faciale droite : de la dysmétrie bilatérale ; du nystagmus horizontal dans les regards latéraux, variable d'un examen à un autre ; à l'examen ophtalmologique (sommaire au lit du malade) : diplopie, V.O.D.G. = 3/10, stase papillaire bilatérale, plus marquée à gauche ; impressions digitiformes sur les radiographies du crâne.

Le 11 novembre, une crise sensitive semblable à celle du 17 octobre : engourdissement du membre supérieur droit et aphasie ; précédé d'une vive douleur temporale, avec agitation, cris. Après la crise, état confusionnel. Stase papillaire bilatérale en augmentation. L'examen neurologique n'ajoute au précédent qu'une exagération des réflexes tendineux du membre supérieur droit.

Le 17 novembre l'enfant est ramené à Mulhouse. Après deux jours de bien-être, la céphalée reprend par accès courts terminés par des vomissements. Une ponction sous-occipitale faite le 29 novembre, retire un liquide normal et n'apporte aucun soulagement. Bien plus, la céphalée

devient permanente, s'installent de la somnolence avec obnubilation intellectuelle ainsi que du hoquet, des troubles respiratoires (rythme de Cheyne-Stokes noté par le médecin traitant).

C'est dans cet état que l'enfant est transporté à Paris dans le service de Neuro-chirurgie de la Pitié.

Examen. — Enfant couché sur le dos, se plaignant de la tête, au point de ne pouvoir répondre à l'interrogatoire : « Attendez un peu, je souffre trop. »

Dix respirations par minute, irrégulières, avec pause : 120 pulsations, hoquet. T.A. : 10,5-8.

Nuque souple, mais signe de Kernig marqué.

Diminution globale de la force musculaire. Réflexes tendineux normaux, cutanés plantaires en extension.

Epreuves de coordination difficiles à apprécier, en raison de l'hébétude du malade. On note au membre supérieur gauche : dysmétrie avec tremblement, adiadococinésie légère.

Sensibilités superficielles et profondes normales.

Nerfs crâniens : nystagmus horizontal dans le regard à droite ; C.V. et réflexes papillaires normaux ; *stase papillaire bilatérale* ; lnette déviée à gauche.

Troubles sphinctériens : depuis quelques jours pousse parfois pour uriner.

Psychisme : se croit à Strasbourg ; répond aux questions, exécute les ordres (beaucoup mieux après la deuxième injection de $\text{SO}_4 \text{Mg}$).

Etat général déficient : maigreur ; se plaint depuis deux jours de douleurs abdominales.

Examen hématologique : 5.000.000 hématies ; 90 % hémoglobien ; 11.500 leucocytes.

En résumé. — Garçon de quatorze ans, présentant une hypertension intra-cranienne manifeste avec stase bilatérale, évoluant depuis moins de deux ans, et constituée progressivement, par à-coups. Céphalée et diplopie passagères ont été les premiers signes.

Des ponctions lombaires et sous-occipitales intempestives ont perturbé l'évolution clinique sans bénéfice pour le malade. La stase s'est constituée en moins de quinze jours au lendemain d'une ponction lombaire.

La titubation avec latéro-pulsion droite est apparue relativement tôt ; deux crises Jacksoniennes droites avec aphasie

critique ont été constatées ultérieurement. De l'examen nous retenons le nystagmus et l'incoordination motrice au membre supérieur gauche.

En conclusion : hypertension tumorale avec présomption de localisation dans la fosse postérieure.

Un volet décompressif est fait le 7 décembre 1937 (D^r M DAVID).

Examen ophtalmologique (13 décembre 1937, D^r DESVIGNES) : pupilles égales, réflexes normaux, gros œdème palpébral avec chémosis O.D.G. et irritation conjonctivale ; hypo-esthésie cornée droite très marqué ; F.O. : stase bilatérale considérable avec légère teinte blanche ; V.O.D. : 7/10 : V.O.G. : 8/10.

Le 13 décembre 1937 : pupilles dilatées à réflexes très faibles ; paralysie du VI gauche ; C.V. paraît normal à droite, rétrécissement nasal très accentué à gauche ; F.O. = stase importante O.D.G. (2 dioptries), teinte grise, hémorragies ; V.O.D. = 3/10, V.O.G. = 1/10 (l'obnubilation du malade ne permet pas de notation précise mais il semble que l'acuité ait considérablement diminué depuis le premier examen).

La deuxième opération est décidée pour le 8 janvier 1938, après ventriculographie.

Urée sang. = 0,28 ; temps de saignement = 3' ; temps de coagulation = 8' sur lame ; groupe sanguin 2.

Examen hématologique (7 janvier 1938) : 4.250.000 hématies, 13.900 leucocytes ; 79 polys neutros, 3 monocytes, 18 lymphocytes.

Compte rendu opératoire (8 janvier 1938. — Professeur Clovis VINCENT).

La ventriculographie montre une dilatation des ventricules latéraux à laquelle participe le troisième ventricule ; de profil, l'aqueduc est amputé, repoussé en avant ; pas d'injection du quatrième ventricule.

Incision médiane sub-occipitale. Décollement des muscles gauches ; clivage des muscles droits. Trépanation, ouverture du trou occipital. Incision médiane de la dure-mère ; pas de sang dans le sinus occipital médian ; clips de précaution en bas et en haut.

Cervelet tendu, vermis d'une largeur inusitée, gros lobe gauche. Le vermis à peine gratté, on tombe sur la tumeur :

aspect de gliome. On enlève à la curette et au suceur ce que l'on voit de la tumeur pour détendre la dure-mère. Ouverture de celle-ci : tumeur très étendue à gauche.

On décide de faire un volet gauche (peu mastoïdien). Ouverture de toute la loge cérébelleuse gauche. Enorme tumeur, emplissant toute la coupole gauche de la tente ; sans interposition de cervelet ; en-bas descend jusqu'à la base de l'amygdale que l'on ne voit pas ; en dehors laisse un centimètre de cervelet. La dure-mère est décollée de la tumeur en haut et en dehors (elle adhère par des filaments arachnoïdiens), puis décollée du cervelet en bas et en dehors. En dedans, après hémostase du cervelet ; la tumeur en est séparée aux ciseaux. En haut, décollement de la tente ; on cherche mais on ne voit pas la veine de Dandy, qui est rompue presque au ras de la tente ; hémostase de la tente à l'électro ; muscle de précaution. — Décollement de la tente sur la ligne médiane. Un clips sur une artère profonde du cervelet sain (peut-être la cérébelleuse supérieure). Plusieurs veines médianes cervelet-tente sont coagulées sur la tente. — Séparation et ablation du fragment médian et droit de la tumeur.

Macroscopiquement la tumeur est enlevée dans son entier. Large cavité s'étendant sous la tente, dont hémostase facile.

Suture du lambeau inférieur de la dure-mère aux muscles tout le long du bord supérieur et en bas. Suture des fragments supérieurs de la dure-mère, en particulier du sinus fendu, sur lequel de nouveaux clips sont placés. Points de suspension droit et gauche au-dessus du sinus. Remise en place du volet. Sutures profondes et cutanées.

Suites opératoires simples. Quitte le service en excellent état. Radiothérapie.

Suites éloignées.

Revient le 5 août 1940, soit plus de 2 ans et demi après l'opération, pour « difficulté de la marche et faiblesse dans le bras droit ». Bon état général. Ni céphalée, ni vomissements, ni troubles visuels.

Examen du 6 août 1940 :

Alopécie complète (depuis la radiothérapie).

Station debout : tombe à gauche dès occlusion des yeux. Marche : accuse des pulsions à gauche ; on ne constate que

l'élargissement du polygone de sustentation, du talonnement, des oscillations du tronc dans le demi-tour.

Force musculaire : diminution globale symétrique aux deux jambes ; diminution à l'extrémité distale des membres supérieurs, considérable à droite, minime à gauche.

Réflexes tendineux : vifs aux membres supérieurs ; polycinétiques, diffusés aux membres inférieurs, avec clonus bilatéral. Signe de Babinski bilatéral. Réflexes abdominaux faibles, cremastériens normaux.

Coordination ; adiadococinésie bilatéral, dysmétrie au membre inférieur droit. Epreuve des bras tendus : dévie à gauche par occlusion des yeux.

Sensibilité : aucune douleur ; paresthésies aux membres inférieurs : perception anormale du frottement des draps (?) ; sensibilités superficielles normales ; sensibilité osseuse abolie aux membres inférieurs ; sens de position à peu près normal. Stéréognosie normale.

Pas de troubles génito-urinaires ni trophiques.

Nerfs craniens normaux.

Examen ophtalmologique du 10 août 1940 : pupilles, motilités, réflexes C.V. normaux ; V.O.D.G. = 5/5 ; F.O. = papilles légèrement décolorées à bords à peine estompés (séquelles de stase).

Radiographie du crâne (8 août 1940) : on ne voit que les contours normaux des deux volets, frontal droit et sub occipital.

Conclusion : quadriplégie spasmodique massive aux membres inférieurs, plus nette au membre supérieur droit qu'au gauche ; atteinte fruste de la sensibilité profonde, douteuse des voies cérébelleuses (étant donnée la quadriplégie) cependant pulsion à gauche ; aucun signe d'hypertension intra-cranienne.

Récidive ?

Reintervention (14 août 1940. Professeur Clovis VINCENT).

Incision médiane selon l'ancienne cicatrice mais descendant plus bas que l'apophyse épineuse de l'axis. Découverte de l'arc postérieur de l'atlas qui est réséqué ; hémostase laborieuse de gros plexus latéraux qui saignent abondamment. Incision du ligament occipito-atloïdien et de la dure-mère. On résèque à la pince gouge le bord gauche de l'ancien volet.

Exploration de la région bulbaire et cérébelleuse gauche. Le moignon du cervelet gauche apparaît, sans récédive. La circulation du liquide céphalo-rachidien est normale ; pas d'adhérences l'obstruant. La moelle cervicale paraît normale.

Hémostase définitive des plexus veineux de l'Atlas. Sutures musculaires et cutanées.

En somme : exploration du cervelet, du bulbe, de la moelle cervicale supérieure ; pas de récédive à ce niveau.

— Dès le lendemain de l'opération paraplégie complète avec anesthésie et rétention des urines et des matières.

Examen du 30 août 1940.

1° *Paraplégie complète* : abolition de tout mouvement volontaire aux membres inférieurs ; contracture en extension ; réflexes tendineux polycinétiques avec clonus bilatéral de la rotule et du pied ; signe de Babinski bilatéral avec triple retrait ; réflexe de défense déclenché également par le pincement du dos du pied et de la jambe. Cutanés abdominaux et crémastériens abolis. Sensibilité superficielle : anesthésie au tact et à la piqure jusqu'en D.2. ; anesthésie au chaud et au froid jusqu'en D.4., entre D.4. et D.2. prend le froid pour le chaud. Sensibilité profonde : sent ses contractions involontaires, sent les mouvements passifs amples au niveau de la cuisse et du genou ; ne sent pas les changements de position au niveau du pied et des orteils. — Rétention des matières et des urines (sonde à demeure). Début d'escarre sacrée.

2° (*Membres supérieurs*) : diminution importante de la force musculaire aux mains, plus à droite. Amyotropie des éminences thénar et hypothénar et des interosseux. Réflexes tendineux vifs. — Sensibilité superficielle : hypoesthésie aux trois modes, en bande à la face interne des deux bras et avant-bras. (C.8.D.1.) Sensibilité profonde conservée. — Coordination normale mais adiadoconésie (paralytique).

3° *Nerfs craniens* normaux, hormis nystagmus horizontal dans le regard latéral, plus marqué vers la gauche.

4° *La ponction lombaire* retire un liquide jaune, hypotendu. Les épreuves manométriques montrent un blocage absolu.

5° *Radio-lipiodol* par voie lombaire (4 septembre 1940). En radioscopie on suit la coulée du lipiodol jusqu'en D.1.,

où elle marque un arrêt. Cependant elle continue progressivement et ne s'effile pas. Sur le cliché radiographique on trouve seulement quelques gouttes opaques accrochées dans la région cervico-dorsale. — Le malade étant très fatigué, on ne le rebascule pas.

Conclusion : compression médullaire à la jonction cervico-dorsale. Les 7 et 8 septembre, douleurs abdominales, diarrhée, vomissements. La diarrhée diminue le 9 septembre ; contractions très douloureuses des jambes.

Quatrième intervention (12 septembre 1940. — (Professeur Clovis VINCENT). Laminectomie large portant de C.4. à D.2.

Tumeur petite en galette, flanquant la face latérale droite de la moelle débordant sur la face postérieure. Elle siège en C.6. - C.7. et occupe à peine deux segments complets. Elle modifie à peine la surface de la moelle : une simple bosselure, plutôt un renflement. A la dissection, la capsule fait corps avec la pie-mère. Ablation. Hémostase.

La paraplégie que présente le malade est hors de proportion avec l'importance macroscopique de cette compression.

Suites opératoires. — Les examens neurologiques répétés montrent dès les premiers jours des réflexes de défense vifs, avec flexion dorsale du pied. Au bout de huit jours les orteils ébauchent quelques mouvements volontaires.

Cependant des complications graves surviennent : une infection urinaire massive à colibacilles avec poussée de cystite aiguë que l'on ne parvient pas à juguler ; une grosse escarre sacrée ; un état de dénutrition avec énorme amaigrissement.

En novembre 1940, l'enfant, originaire de Strasbourg, doit être rapatrié. Plusieurs mois plus tard nous avons appris son décès dans la cachexie.

Compte rendu histologique.

1° *Tumeur cérébelleuse.* — Structure générale pseudo-lobulaire due à l'existence d'une charpente conjonctive très développée qui ébauche une sorte de lobulation.

Les noyaux sont arrondis ; la plupart renferment un ou deux nucléoles assez apparents ; ils sont relativement peu chargés de chromatine. Il n'y a pas de mitose. Au centre des pseudo-lobules, les noyaux sont souvent altérés, picnotiques.

Le protoplasme est très ténu, très difficilement colorable. Sur les lames obtenues par dissociation des préparations imprégnées à l'argent, les cellules paraissent bi ou tripolaires, mais on ne peut pas suivre de véritables prolongements, il n'y a aucun tropisme vasculaire et il n'existe pas de gliofibrilles.

Çà et là, dans le lobule, on trouve des astrocytes fibreux reconnaissables à leurs prolongements, qui viennent s'insérer sur les cloisons conjonctivo-vasculaires.

Il n'y a aucune cellule à caractère neural, en particulier pas de corps de Nissl, pas de neuro-fibrilles.

Il s'agit d'un pinéoblastome typique.

2° *Tumeur médullaire.* — Tumeur beaucoup plus riche en cellules que la tumeur primitive. A première vue, son aspect rappelle plus celui d'un médulloblastome ou d'une greffe de médulloblastome.

Trame conjonctive très développée, mais architecture beaucoup plus anarchique que la tumeur cérébelleuse et lobulation beaucoup moins nette. Par endroits la tumeur affecte une disposition presque stratifiée, les cellules étant disposées sur un ou plusieurs rangs entre deux cloisons conjonctives. Cet aspect est épithélial.

Il n'existe aucune formation en « pseudo-rosettes ».

Beaucoup de cellules ont un noyau ovoïde, assez riche en chromatine et beaucoup d'entre elles sont en mitose. Leur protoplasme n'a pas de limites nettes et se présente sous la forme d'une trame non pas fibrillaire, mais finement réticulée. De place en place, néanmoins, existent des plages de noyaux arrondis, clairs, munis d'un ou de deux nucléoles et entourés d'un protoplasme très ténu rappelant la morphologie cellulaire de la tumeur primitive.

Conclusion : les caractères suivants sont suffisants pour distinguer cette tumeur d'une greffe de médulloblastome :

- La tendance à la lobulation, qui persiste, bien que moins marquée que dans la tumeur primitive ;
- La disposition épithéliale par places ;
- L'absence de pseudo-rosettes et de fibrilles protoplasmiques.

COMMENTAIRES CLINIQUES

I. - Bribes d'étiologie

Nous ne pouvons guère étudier que la fréquence relative des pinéalomes de la fosse postérieure, par rapport à certains facteurs individuels.

Nos observations ne nous permettent de retenir aucune causalité même favorisante.

Age. — Les pinéalomes en général sont, d'après HORRAX et BAILEY, des tumeurs du jeune âge. La moyenne d'âge étant pour les pinéoblastomes de 15 ans, pour les pinéocytomes de 17 ans au moment de l'hospitalisation.

Sur nos cinq observations, trois concernent des enfants et deux des adultes. L'âge moyen (arithmétique) est de 20 ans, avec un seuil à 3 ans et un plafond à 40 ans. Ce sont donc des tumeurs de l'enfant et de l'adulte jeune. Le nombre réduit de cas ne permet pas d'établir un pourcentage.

Grande dans les affections aiguës, la valeur étiologique de l'âge est plus aléatoire dans les maladies chroniques. L'âge auquel celles-ci sont découvertes dépend pour beaucoup des errances du diagnostic. Les tumeurs cérébrales illustrent particulièrement cette façon de voir. La méprise dure parfois de longues années, avant que le neurologue ou l'ophtalmologiste puisse dépêcher le malade au neuro-chirurgien.

Le début réel des troubles cliniques est retrouvé parfois longtemps avant le début apparent du mal : le jeune garçon de l'observation 5 tombe malade apparemment à 13 ans ; mais on peut remonter, à la recherche des premiers troubles jusqu'à l'âge de 2 ans. L'homme de 40 ans de l'observation 2 n'est malade apparemment que depuis trois mois ; en réalité, depuis plus de dix ans, il a présenté des troubles, dont l'origine neurogène n'a pas été reconnue et qui s'éclaircissent seulement à l'occasion de la récente aggravation. — L'observation signale aussi qu'il est né en état de mort apparente, avec la tête en hyperextension (?), mais son premier développement a été normal et son enfance paisible. On ne peut établir de liaison entre l'accident obstétrical et la tumeur cérébrale ultérieure.

Sexe. — Sur nos cinq malades, nous comptons quatre hommes et une femme. La prédilection pour le sexe masculin semble nette

Localisation. — On ne décèle aucun rapport entre la durée de l'évolution pré-opératoire et la localisation de la tumeur : tumeur hémisphérique du cervelet ou tumeur du quatrième ventricule.

Notions statistiques. — En dix ans d'activité neurochirurgicale, de 1930 à 1940, ont été opérées dans le Service du Professeur CLOVIS VINCENT :

- 184 tumeurs des hémisphères cérébelleux,
 - 95 tumeurs du vermis,
 - 98 tumeurs du quatrième ventricule,
 - 79 arachnoïdites de la fosse postérieure,
- ensemble 456 syndromes de la fosse postérieure, dont 377 tumeurs.

Nous exceptons de cette statistique les tumeurs de l'angle et celles du tronc cérébral.

Parmi ces 377 tumeurs de la fosse postérieure, nous comptons :

- 104 astrocytomes et astrocyto-astroblastomes.
- 99 médulloblastomes.
- 41 tubercules.
- 25 hémangiomes.
- 15 épendymomes.
- 8 papillomes des plexus choroïdes.
- 5 pinéalomes.

Les 80 cas restants concernent des gliomes plus ou moins différenciés (12 cas), des tumeurs métastatiques et des tumeurs non classées.

Les pinéalomes sous-tentoriels représentent donc :

— 5/377 tumeurs de la fosse postérieure, soit environ 1,2 %.

— 2/184 tumeurs des hémisphères cérébelleux, soit un peu plus de 1 %.

— 3/279 tumeurs du cervelet en général soit la même proportion 1 %.

— 2/98 tumeurs du quatrième ventricule soit 2 % approximativement.

Il y a cinq pinéalomes pour cent quatre astrocytomes et quatre-vingt-dix-neuf médulloblastomes, soit dans chaque cas, environ 5 % ; cinq pour un ensemble de deux cent quinze gliomes, soit environ 2,5 %.

Pour deux cent cinquante-quatre gliomes classés (sans tenir compte de leur localisation) P. BAILEY et H. CUSHING trouvent huit pinéalomes (trois pinéoblastomes et cinq pinéocytomes) soit un peu plus de 3 %.

La proportion des pinéalomes sous-tentoriels est

donc un peu moindre que celle des pinéalomes tout court.

Entre les années 1930 et 1940, ont été opérées dans le Service du Professeur CLOVIS-VINCENT trente tumeurs de la région épiphysaire. Huit seulement sont des pinéalomes.

Nous trouvons donc pour huit pinéalomes autochtones, cinq pinéalomes aberrants, soit plus de la moitié. La proportion est forte. Elle montre l'importance de cette localisation hétérotopique.

II. - Analyse des signes

Les manifestations cliniques des pinéalomes sustentoriels tiennent à la localisation, non pas à la nature de ces tumeurs.

Analyser leur symptomatologie revient à une contribution à l'étude des syndromes tumoraux de la fosse postérieure.

A. - SIGNES FONCTIONNELS

Les vomissements sont un signe quasi constant. Ils accompagnent la céphalée, en closent les paroxysmes ; souvent ils la précèdent. Dans les observations 2 et 3, les vomissements sont le premier signe.

Ils surviennent tantôt le matin à jeun, tantôt après le petit déjeuner du matin (obs. 3) tantôt postprandiaux. Ci ils se produisent à intervalles irréguliers, mais de plus en plus rapprochés ; là ils sont périodiques, cessent comme ils sont apparus, sans cause flagrante. Le plus souvent précédés ou suivis de quel-

ques nausées, ils n'ont, en vérité, que rarement le caractère classique « en fusée ».

Par leur répétition ils entraînent un état de dénutrition, une importante perte de poids et une altération plus ou moins grave de l'état général.

Surtout ils peuvent faire errer le diagnostic : soit qu'accompagnés de céphalées, ils passent pour témoin d'une « insuffisance hépatique » incontrôlée ; soit qu'associés à la fièvre, des douleurs abdominales, ils évoquent a priori l'appendicite, l'entéro-colite ; soit que, chez l'enfant, la découverte d'une acétonurie fasse donner à celle-ci la préséance. Or, dans bien des cas, « l'insuffisance hépatique » n'est qu'une tendance et dangereux cache-misère ; les douleurs abdominales ou gastriques (SACHS) sont connues au cours des vomissements dits cérébraux ; ALAJOUANINE, DE MARTEL et GUILLAUME, HAGUENAU ont étudié ce syndrome pseudo-digestif dans les tumeurs du quatrième ventricule. Quant à l'acétonurie, elle est quasi constante chez les grands vomisseurs au titre de stigmate humoral secondaire.

La céphalée n'a souvent de valeur que par son existence. Mobile et variable dans le temps ; elle peut diffuser ou se limiter, se modifier en tous points.

Son siège est déroutant ; frontale « en coup de marteau » (Obs. 2) ; temporale droite avec retentissement occipital (Obs. 5) ; occipitale, rayonnant en pélerine vers la nuque et les épaules (Obs. 3). Toutefois, quatre fois sur cinq et quel que soit le siège initial, nous trouvons un retentissement occipito-sous-occipital.

L'intensité de la céphalée est variable. L'expérience clinique nous a appris que les céphalagies les plus violentes ne sont pas le fait de tumeur cérébrale. Les

grands paroxysmes intolérables, avec agitation et cris sont plus fréquents dans les lésions inflammatoires aiguës ou sub-aiguës : méningites, méningo-encéphalites, encéphalites suppurées et abcédées.

La lecture de nos observations confirme cette variabilité : depuis l'algie insupportable qui supprime le sommeil (Obs. 2), jusqu'à l'endolorissement sourd accompagnant une algie cervicale.

En règle générale, la céphalée s'intensifie au cours de l'évolution de la maladie, en rapport, semble-t-il, avec l'apparition et l'augmentation de l'hypertension intra-cranienne. « Proportionnelle à l'intensité de l'hypertension », chez l'enfant, la céphalée est longtemps compensée par la distension crânienne et ne prend un caractère aigu que « lorsque la dislocation suturale atteint son maximum » (G. LOISEL). — Un autre facteur semble intervenir dans nombre de cas, dépendant lui aussi de l'hypertension intra-cranienne croissante : l'obscurcissement de la conscience, l'hypo-conscience. Obnubilation et somnolence émoussent la douleur. Cette interprétation nous semble plausible de certaines céphalées régressives.

L'horaire en est variable. Elle peut être continue (Obs. 3) ou intermittente. Son maximum est matutinal (Obs. 4) ou nocturne (Obs. 2) ; elle s'atténue dans la journée ou présente des retours offensifs. Elle peut supprimer le sommeil physiologique, aux heures où l'intensité de celui-ci décroît (classique céphalée de 2 heures du matin).

La périodicité de même est variable. La céphalée peut être quotidienne d'emblée (Obs. 2) ; apparaître de loin en loin par accès, qui de plus en plus se rapprochent ; ou encore aller et venir capricieusement.

Parmi les facteurs qui la modifient, il faut noter, en premier lieu les changements de position (Obs. 2) : le malade ressent le premier coup de céphalée en se baissant ; puis les accès sont déclenchés par le décubitus et le malade doit rester assis dans son lit, immobilisant de ses deux mains la tête fléchie en avant ; il ne peut se recoucher que l'accès douloureux une fois terminé. OPPENHEIM, HENNEBERG, STERN, ont rapproché cette céphalée « de position » du signe de Bruns.

La céphalée peut être solitaire pendant une période plus ou moins longue de l'évolution clinique ; plus souvent s'y associent les vomissements, les bourdonnements d'oreilles, la diplopie, les troubles de la conscience et du tonus, les troubles vaso-moteurs et, par enrichissements successifs, se constitue le faisceau fonctionnel de l'hypertension intra-crânienne.

La nuqualgie est plus caractéristique que la céphalée. L'observation 1 en relate un exemple typique.

Un matin au réveil, douleur dans la nuque durant quinze minutes. Les jours suivants, crises douloureuses plus violentes, plus longues, qui résistent à moult palliatifs et ne cèdent qu'après quatre séances de radiothérapie. Mais bientôt les accès reprennent, survenant dans la deuxième moitié de la nuit ; sont accompagnés d'hyperextension de la tête, de palpitations, de dyspnée ; un vomissement marque la fin de l'accès. Une tentative réitérée de radiothérapie provoque une exacerbation des douleurs et des vomissements et doit être abandonnée. Puis des paresthésies dans les quatre membres, des mouvements cloniques du bras droit enrichissent encore le cortège des crises. Elles sont déclenchées par le moindre effort phy-

sique tel un mouvement un peu vif, des efforts de défécation.

On a l'heur d'assister à une crise, qui se déroule comme suit : violente et soudaine douleur nuquale qui retentit bientôt dans la profondeur du crâne, hyper-extension de la tête qui s'enfonce dans l'oreiller ; sueurs profuses ; pouls rapide, puis se ralentissant (on compte 30, 20, 15, de 15 en 15 secondes), instable, irrégulier par moments ; tremblements du bras droit, puis quelques contractions cloniques, commençant par le pouce et s'étendant aux autres doigts puis au bras. La crise dure quatre à cinq minutes et se termine par un vomissement.

Les nuqualgies paroxystiques dont le tableau clinique est bien spécial, ont en commun avec les classiques « cerebellar fits » de H. JACKSON un élément tonique et de nombreux éléments végétatifs..

A côté d'elles prennent place des douleurs nuquales plus modestes et plus communes, avec contracture antalgique des muscles cervicaux, réalisant un torticolis douloureux (Obs. 2).

Les troubles du tonus. — Associée aux manifestations douloureuses, la contracture antalgique des muscles cervicaux immobilise la tête en attitude variable de torticolis (hyper-extension, rectitude, latéro-flexion, etc...). On peut observer une raideur cervico-rachidienne globale en opisthotonos (Obs. 3).

L'hypotonie peut être précoce. Localisée en prédominante aux membre inférieurs elle peut troubler la station debout et la marche. Chez l'enfant, elle peut être cause d'un retard de la marche et simuler longtemps une débilité psycho-motrice (Obs. 4).

Tout comme la céphalée, les troubles du tonus peu-

vent apparaître par paroxysmes. Ce sont les crises toniques. De manière brutale, soudaine et passagère, le tonus se trouve exalté ou inhibé.

Des crises hypo-toniques ont été observées dans notre cas 4. L'enfant pâlisait et tombait sans perdre conscience. Il pleurait à chaque fois (sans s'être fait mal) ce qui témoigne de sa souffrance ou de son anxiété. Il était atteint d'une volumineuse tumeur du quatrième ventricule. Or l'analogie est frappante entre ces crises et la cataplexie, variante du syndrome de Gelineau, en rapport avec une lésion du central neuro-végétatif diencephalique.

Les crises hypertoniques, bien connues depuis HUGHLINGS JACKSON, ont une parenté remarquable avec les crises de décérébration observées dans les transections expérimentales mésocéphaliques (KINNIER WILSON). — Le même enfant (Obs. 4) présente six mois plus tard des crises hyper-toniques tandis que la faiblesse des jambes augmente. Il semble que les crises hypertoniques soient l'expression d'une évolution clinique sinon anatomique plus grave que les crises déficitaires (1).

Les crises épileptiques. — Nous ne trouvons dans nos observations aucun cas d'épilepsie-coma. Par contre nous rencontrons des crises d'épilepsie Bravais-Jacksonienne (Obs. 5) : crises sensibles dysesthésiques brachiales droites, avec aphasie transitoire.

Il est à remarquer que l'épilepsie B.J. survient en plein syndrome d'hypertension intra-crânienne, un

(1) Cette constatation corrobore le point de vue exprimé par notre collègue, M^{lle} H. AUBIN, dans sa thèse « sur les tubercules du cervelet » : « Les crises d'hypertonie n'apparaissent qu'à une période avancée de l'évolution ».

an après les premières manifestations de celui-ci. Pas plus que les autres signes de localisation, l'épilepsie B.J. n'a dans l'histoire des tumeurs cérébrales une valeur absolue. Elle est d'observation relativement fréquente au cours des dilatations ventriculaires. Elle survient incidemment et doit être soumise à une critique serrée. Nous la notons ici dans la rubrique « causes d'erreurs ».

Les troubles neuro-végétatifs vaso-moteurs, tégumentaires, et viscéraux, peuvent être au premier plan des crises, qu'elles soient algiques, toniques ou épileptiques. Pâleur du visage, sudations, troubles du pouls et de la respiration en sont l'expression habituelle. Des palpitations avec sueurs profuses annoncent les paroxysmes nuqualgiques de l'observation 1. LARUELLE a isolé ces « accès bulbaires » et en a noté la gravité.

La fièvre. — Nous rencontrons des épisodes fébriles dans l'histoire clinique de deux de nos malades (Obs. 4 et 5).

L'enfant de l'observation 4, âgé de trois ans est pris subitement, une nuit, de céphalée avec vomissements. Le lendemain matin la fièvre atteint 39°5. Un syndrome méningitique s'est constitué qui rétrocede en trois semaines.⁶

Dans l'observation 5 l'enfant fait, de 2 à 4 ans, des épisodes fébriles de quelques jours atteignant 39°, avec vomissements faciles, puis les années passent et la maladie ne se signalera qu'à l'âge de 13 ans par des céphalées.

Cette hyper-thermie « de cause centrale » est donc relativement fréquente. Elle survient précocement dans l'histoire clinique. Elle semble contemporaine

du début de la dilatation ventriculaire. Les centres dont elle dépend semblent être parmi les plus sensibles du tronc cérébral (2).

Les signes méningés. — Dans deux de nos observations (3 et 4), nous trouvons un syndrome méningé à un stade relativement précoce de l'évolution clinique.

Chez l'enfant de l'observation 3, la céphalée, la raideur cervico-rachidienne, les vomissements répétés évoquent une méningite. Le liquide retiré par ponction lombaire contient du sang, mais reste xanthochromique après centrifugation ; il y a 0,40 d'albumine et trente-trois leucocytes (en grande majorité des lymphocytes). On peut, devant un tel tableau, penser à une méningite à début hémorragique.

Chez l'enfant de notre observation IV, le début brusque de la céphalée et des vomissements, joint à la fièvre, fait pratiquer une ponction lombaire : deux cent vingt-cinq éléments, albuminorrhachie à peine augmentée (0,36) ! Trois autres rachi-centèses successives permettent de constater la diminution rapide

(2) De fait les suites opératoires en neuro-chirurgie nous ont enseigné des faits analogues. Dans les dilatations ventriculaires (hydrocéphalie acquise) débloquées par l'acte opératoire, fréquents sont les clochers thermiques. Tantôt monosymptomatiques, tantôt accompagnés de vomissements, de céphalée, de troubles de la conscience, ils sont l'expression d'un « syndrome du troisième ventricule ». (D. MAHOUEAU.) Ils expriment soit l'hypertension céphalo-rachidienne, soit l'hypotension par déplétion ventriculaire.

Il est à remarquer que l'hypertension intra-cranienne de l'œdème cérébral ne s'accompagne pas de fièvre, aussi longtemps qu'un engagement temporal ne comprime pas le tronc cérébral. L'hyperthermie de l'œdème cérébral indique un pronostic grave.

Précoce dans la distension ventriculaire, la fièvre est donc tardive dans l'œdème cérébral. Ce fait confirme le siège sous-épendymaire des centres qui contrôlent la thermo-régulation.

de la lymphocytose qui après vingt jours retombe à 2,5 éléments.

Certes, dans ces deux observations, l'examen bactériologique du liquide céphalo-rachidien est négatif. Mais la non constatation de bacilles de Koch à un seul examen n'élimine pas le diagnostic de méningite tuberculeuse ; et, en outre, restent plausibles les hypothèses de méningite hérédosyphilitique ou à virus filtrant.

L'erreur est donc possible ; aussi grave que la confusion d'une colique néphrétique avec une occlusion aiguë par exemple. Rien n'est plus dangereux pour une hypertension sous tentorielle que les soustractions répétées de liquide rachidien. Cependant l'heure chirurgicale se trouve irrémédiablement reculée !

Le groupement clinique des signes peut donner l'éveil. L'épisode méningé ne survient pas inopinément. Durant les semaines ou les mois précédents, les vomissements et la céphalée sont apparus et par saccades se sont accentués. Il y a eu des crises toniques (Obs. III). L'analyse du contexte clinique permet donc de démembrer le syndrome méningé. Si toutefois, par un caprice du génie morbide, un tel syndrome peut paraître autonome, il convient de ne jamais se départir de la règle clinique rigoureuse que voici : faire précéder la rachi-centèse, au moindre doute sur l'authenticité du syndrome méningé par un examen ophtalmologique.)

A l'opposé de ces fausses méningites, il y a des méningites vraies, tuberculeuses ou autres, accompagnées de stase papillaire. Celle-ci est due soit à l'œdème cérébral encéphalitique accompagnant la lepto-méningite, soit à la dilatation ventriculaire

secondaire, par blocage des voies d'écoulement ou des aires de resorption du liquide céphalo-rachidien. La ponction ventriculaire, indiquée chez de tels malades, permet, par l'examen microscopique du liquide recueilli, de faire la preuve de la méningo-ventriculite en cause.

Faisant pendant aux formes pseudo-tumorales de certaines piemérites, nous trouvons donc dans certains pinéalomes sous-tentoriels de véritables méningites réactionnelles, évidenciées par la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien.

Remarque : La réaction méningitique des pinéalomes sous-tentoriels s'ajoute à la liste déjà longue des tumeurs cérébrales accompagnées d'un tel retentissement méningé (3).

(3) Depuis les observations classiques d'ACHARD et LAUBRY (1901) « endothéliome du lobe droit du cervelet ; syndrome méningitique avec lymphocytose » (pris pour une méningite tuberculeuse), de BABINSKI (1909) « gliosarcome du pôle frontal droit avec lymphocytose rachidienne », — la participation méningitique a été rencontrée au cours de nombreuses tumeurs cérébrales : médulloblastome du cervelet, spongioblastome unipolaire du troisième ventricule, glioblastome du corps calleux, kystes dermoïdes, cysticercose, etc... (H. CUSHING ; H. CAIRNS et DOROTHY RUSSEL ; J. BAYLAC, DOUMIC et BOUNHOURE ; BASSOE et APFELBACH ; BELLONI ; SCHOEFFER et CUEL ; J. LEREBoullet, etc...) H. GLOBUS et S. SILBERT signalent une lymphocytose rachidienne de 60 éléments dans un pinéalome chez un garçon de 20 mois.

Dans les observations les plus anciennes (antérieures aux travaux sur l'histogénèse du cerveau et la classification moderne des tumeurs cérébrales) les termes de « sarcome du cervelet » ou « gliosarcome » sont l'équivalent de médulloblastome.

M. VERDUN rassemble 40 observations de méningites cliniques, dont 10 avec lymphocytose du liquide céphalo-rachidien et 3 avec liquide xanto-chronique (« les complications méningées des tumeurs cérébrales » thèse Paris 1912).

Des cas exceptionnels sont connus dans lesquels s'ajoutait à la leucocytorachie la présence de cellules tumorales dans le liquide céphalo-rachidien (DUFOUR 1904 ; J.-A. SICARD et GY 1908 ; FRÉDERICK E. BATTEN 1908, KNUD KRABBE 1924).

Ces cas jettent le pont entre la réaction méningitique et les greffes médullaires et entament la discussion avec la « classique sarcomatose des méninges ». Nous ne nous y engagerons que dans un chapitre ultérieur.

Pour clore ces considérations sur les signes méningés nous pouvons adopter littéralement cette estimation de M. VERDUN : « ces réactions cytologiques sont plus fréquentes que ne le disent les classiques et leur constatation, dans un cas de tumeur intra-crânienne, ne saurait désormais suffire à éliminer le diagnostic de néoplasme. »

Les signes oculaires. — La diplopie peut être précoce (Obs. V). Elle doit faire penser à une parésie de la VI^e paire, témoin d'une poussée d'hypertension intra-cranienne incipiente.

La diminution de l'acuité visuelle, lentement progressive, ou par à coups amblyopiques est tardive et contemporaine de la stase.

L'état général. — Remarquablement conservé chez nos malades adultes (Obs. I et II) qui vomissent peu ; déficitaire par contre chez les enfants des trois autres observations, dans lesquelles les vomissements sont au premier rang des signes cliniques. La dénutrition qu'ils entraînent si les vomissements se prolongent rend compte de ce déficit.

Constatons encore que l'enfant Si... (Obs. III) a un développement pondéro-statural équilibré et supérieur à la moyenne, tandis que le petit Ca... (Obs. IV), tout en ayant un développement harmonieux reste largement au-dessous du niveau correspondant à son âge.

Les antécédents. — Dans nos trois observations d'enfants (Obs. III, IV et V), l'étude des antécédents permet de rattacher à l'évolution de la tumeur certains épisodes morbides coïncidant avec le premier développement de l'enfant : clochers fébriles éphémères avec vomissements, retard de la marche, « grosse tête ». Le laps de temps écoulé entre ces manifestations isolées et insolites et le rebondissement clinique (marquant le début apparent) souligne la *période de latence* dont ces tumeurs sont capables.

Dans les deux autres observations, qui concernent des adultes, les premiers signes apparaissent respectivement à 37 et à 39 ans.

La tumeur se conduit donc tantôt comme une dysplasie congénitale évolutive, tantôt comme une affection acquise.

Ni les antécédents personnels, ni les antécédents familiaux ne fournissent une quelconque indication étiologique.

B. - EXAMEN DU MALADE

Les signes d'hypertension intra-cranienne. — Les renseignements tirés de l'examen du crâne sont parfois pour le diagnostic de tumeur plus précieux qu'un examen neurologique fouillé. Chez l'enfant tout particulièrement, le crâne extériorise la souffrance du cerveau.

Une saillie exagérée des bosses frontales, un bombement des écailles temporales sont les seules déformations craniennes décelables dans ces hydrocéphalies tumorales modérées. Plus fréquents sont : un léger exorbitisme bilatéral, la circulation veineuse

collatérale fronto-temporo-palpébrale (Obs. IV). La mensuration du périmètre crânien maximum objective la dilatation crânienne : 54 cm. pour un enfant de 6 ans au lieu de 50 cm. (Obs. III) ; 54 cm. pour un enfant de 3 ans et demi au lieu de 48 cm. (Obs. IV). Nous empruntons les moyennes au tableau de F. REGNAULT et BONIFAY.

La percussion auscultée permet d'entendre le bruit de « pot fêlé » (signe de MAC EWEN), qui traduit la disjonction suturale. En cas de grande dilatation ventriculaire, se surajoute un bruit liquidien, audible parfois à distance, véritable bruit de « pot fêlé rempli d'eau ».

Deux signes, dont l'importance est grande pour le diagnostic de l'hypertension intra-cranienne doivent encore être cherchés : la raideur de la nuque et le signe de Kernig.

Il faut interroger soigneusement, non seulement les mouvements de flexion-extension de la tête, mais aussi la rotation et l'inclinaison latérale. Il arrive que les mouvements de latéralité soient seuls entravés ; leur limitation est accompagnée d'une tension douloureuse d'un ou des deux trapèzes, dont on palpe la corde. C'est une contracture de défense antalgique (VAN BOGAERT et MARTIN), forme mineure des torticolis de l'hypertension de la fosse postérieure. La manière la plus pratique de chercher le signe de Kernig (chez un malade parfois sub-comateux) est la suivante : le malade étant en décubitus dorsal fléchir la cuisse à angle droit sur le bassin, puis étendre la jambe sur la cuisse, ce mouvement est entravé tôt ou tard et l'angle que fait la jambe avec la cuisse est en rapport inverse avec l'intensité du signe de Kernig.

Cette recherche n'est pas douloureuse, comme dans les irritations méningées.

La raideur de la nuque et le signe de Kernig, existent, tantôt associés, tantôt isolément. Ils renseignent d'emblée sur l'intensité de l'hypertension intra-cranienne, permettent de soupçonner un engagement et indiquent l'urgence de l'acte chirurgical.

La motilité volontaire est normale chez l'adulte. Chez l'enfant (Obs. III, IV et V), sa diminution, dans les épreuves segmentaires, globale ou limitée aux membres inférieurs, est proportionnelle à l'hypotonie.

A ce propos, nous nous permettons une remarque. Un retard de la marche est signalé dans les observations III et IV. L'enfant S... n'a fait ses premiers pas qu'à 18 mois ; l'enfant Ca... vers deux ans et demi seulement. Or le retard de la marche est considéré communément comme un signe de débilité psychomotrice. Le parallélisme du développement psychomoteur et de l'intelligence est une loi de neuro-psychiatrie infantile. Mais l'enfant Ca... a commencé de parler à un an ; et l'enfant Si..., âgé de six ans a une intelligence vive, se montre précoce pour les notions didactiques. Il y a donc divergence chez ces deux enfants entre le développement psychique et moteur.

Il ne semble donc s'agir point d'une débilité psychomotrice, mais d'un trouble du tonus en rapport avec l'altération d'un appareil différent (extra-pyramidal ou cérébelleux).

Tonus. — L'examen permet de mettre en évidence une hypotonie passive, globale ou limitée aux membres inférieurs.

Réflexivité. — Les réflexes tendineux sont tantôt normaux, tantôt diminués ou même abolis (en partie). L'aréflexie tendineuse a été attribuée par OPPENHEIM au retentissement radiculaire de l'hypertension intracrânienne, par VAN GEHUCHTEN à une lésion du faisceau rubro-spinal. Les cutanés-abdominaux peuvent être normaux ou absents. Les cutanés plantaires se font tantôt en flexion, tantôt (Obs. IV et V) en extension uni ou bi-latérale.

Sensibilité objective, superficielle et profonde normales. Stéréognosie indemne.

Coordination cinétique. — Ses perturbations sont très variables. Dans l'observation III (tumeur du quatrième ventricule), il y a dysmétrie et adiadococinésie bilatérales, prédominantes à gauche. Dans l'observation V (énorme tumeur de l'hémisphère cérébelleux gauche) on trouve de la dysmétrie avec tremblement intentionnel et adiadococinésie légère au membre supérieur gauche.

Les observations I et II, qui se rapportent à des tumeurs étendues des hémisphères cérébelleux ne consignent aucun trouble de la coordination.

En matière de tumeur, l'incoordination cérébelleuse est un signe de localisation insconstant. Son existence, surtout en l'absence de signes évidents d'hypertension de la fosse postérieure, garde toute sa valeur, sa non-existence ne diminue nullement la présomption de tumeur du cervelet.

Signes vestibulaires. — Ils comportent les troubles de la statique et les pulsions, les déviations segmentaires et le nystagmus. Nous n'en trouvons dans nos observations que des atteintes parcellaires et frustes.

Le nystagmus est noté trois fois (Observation I, III et V). Soit nystagmus horizontal dans les regards latéraux, plus marqué du côté opposé à l'hémisphère cérébelleux atteint (Obs. I et V) ; soit nystagmus complexe horizontal, mais aussi vertico-rotatoire dans le regard en haut (Obs. III : tumeur du quatrième ventricule).

La démarche « est titubante » chez le malade de l'observation II. Dans les autres observations l'état du malade ne permet pas une analyse de la marche. Mais l'enfant de l'observation V a présenté auparavant de la titubation avec pulsion latérale droite (tumeur cérébelleuse gauche). L'enfant de l'observation IV ne marche que soutenu sous les aisselles, à petits pas précautionneux, les jambes écartées, le tronc restant en arrière du plan pelvien.

La démarche titubante ou ébrieuse ou festonnante, passe classiquement pour un signe cérébelleux. En fait l'asynergie cérébelleuse rend compte de l'incoordination des mouvements élémentaires composant l'automatisme de la marche. Mais à l'analyse, la déviation « festonnante » se décompose en une pulsion involontaire entraînant une déviation puis une correction volontaire en sens contraire, dont l'amplitude dépasse souvent le but. Le sens de la pulsion est précisé par l'épreuve de Romberg. Déjà Duchenne de Boulogne parlait de « titubation vertigineuse » pour désigner la démarche cérébelleuse, l'opposant ainsi à la « titubation asynergique » de l'ataxie locomotrice.

Les épreuves labyrinthiques de Barany n'ont été pratiquées que dans deux observations : légère hypœxcitabilité labyrinthique bilatérale avec l'eau à

25° dans l'observation IV (énorme tumeur du quatrième ventricule), hypœxcitabilité vestibulaire droite (avec hypoacousie) dans l'observation II (tumeur de la face supérieure du cervelet droit).

Nerfs de l'œil. — L'examen ophtalmologique fournit des renseignements primordiaux : hormis la parésie passagère ou permanente d'un moteur oculaire externe, la motilité extrinsèque est normale.

La motilité pupillaire est épargnée tant que les lésions du nerf optique ne sont pas indélébiles. Une amaurose complète (Obs. III) s'accompagne de mydriase avec aréflexie pupillaire ; une stase considérable avec début d'atrophie (Obs. V) entraîne de même une dilatation pupillaire avec réflexes très faibles.

Le champ visuel est indemne, si l'on excepte la possibilité d'un rétrécissement nasal, au cours d'une stase considérable avec atrophie (Obs. V).

L'acuité visuelle reste bonne, alors même qu'il existe une forte stase papillaire.

C'est l'examen ophtalmoscopique qui donne le renseignement majeur ; l'aspect du fond de l'œil. Dans quatre observations sur cinq, la stase papillaire existe, tantôt discrète, tantôt grossière, orageuse même. Toutefois, une énorme tumeur du quatrième ventricule (Obs. IV) peut laisser entièrement indemne le fond d'œil. Dans l'observation I nous rencontrons un type de stase papillaires aiguë (DE MARTEL et GUILLAUME) : forte distension du calibre des veines, avec hémorragies profuses et léger œdème papillaire. Cet aspect va de paire avec des phénomènes d'asthénopie rétiniennne, caractérisés par une altération du sens

lumineux différentiel et avec des accès passagers d'amblyopie.

Il en va de la stase papillaire comme d'autres symptômes majeurs en pathologie : son existence affirme l'hypertension intra-crânienne, son absence n'exclut aucunement le diagnostic de tumeur.

L'observation V nous permet de suivre l'évolution de la stase et ses rapports avec l'acuité visuelle après ablation de la tumeur. Avant l'opération : stase bilatérale plus marquée à gauche (tumeur cérébelleuse gauche). Après volet décompressif : stase considérable avec hémorragies et début d'atrophie ; à ce moment V.O.D. = 3/10, V.O.G. = 1/10. Vingt mois après l'exérèse de la tumeur : papilles légèrement décolorées à bords à peine estompés (séquelles de stase) ; V.O.D.G. = 5/5. Le volet décompressif n'a nullement arrêté la progression de la stase ; mais l'intervention radicale l'a guérie.

Les autres nerfs craniens sont plus rarement intéressés.

Le trijumeau est indemne dans toutes nos observations.

Le moteur-oculaire externe par contre est fréquemment touché. L'observation III signale une paralysie bilatérale de la sixième paire. Signe précis d'une atteinte protubérantielle pour Dandy, nous l'avons rencontré maintes fois dans les tumeurs extra-protubérantielles, en particulier dans des tumeurs du quatrième ventricule, comme c'est le cas dans notre observation III.

La même observation III relate la paralysie du facial droit du type périphérique. Elle est l'expression, ainsi que la paralysie bilatérale du VI, d'une

compression de la calotte protubérantielle au niveau de l'éminencia teres. Quant à la parésie faciale « type central » rapportée dans l'observation IV, elle est imputable à la dilatation ventriculaire.

Nous ne reviendrons pas sur l'atteinte du nerf auditif, sinon pour relever (Obs. II) l'association d'une notable hypoacousie homolatérale avec participation vestibulaire au cours d'une tumeur de la face supérieure d'un hémisphère cérébelleux.

Les nerfs mixtes peuvent être en cause peu ou prou. L'abolition du réflexe du voile et du réflexe pharyngien (Obs. I) est de recherche délicate, d'autant plus que les variations individuelles de la sensibilité pharyngopalatine sont grandes. L'atteinte du vago-spinal se traduit par une héli-parésie vélo-palatine avec déviation latérale de la luette vers le côté sain (Obs. IV). Les troubles du pouls et du rythme respiratoire (Obs. II et V) indiquent l'atteinte du pneumogastrique.

Les paires bulbo-protubérantielles peuvent donc subir le contre-coup de l'hypertension de la fosse postérieure. Leur valeur localisatrice dans nos observations n'est pas lésionnelle mais régionale.

Troubles sphinctériens. — Nous relevons (Obs. V), chez un jeune malade obnubilé, présentant des troubles des fonctions neuro-végétatives fondamentales (pouls, respiration) et un signe de Babinski bilatéral une dysurie légère : est obligé de pousser pour uriner.

Dans l'observation II, après une période de rétention d'urine de plusieurs semaines, s'installe l'incontinence (mictions par regorgement). Ici encore la tachycardie, la raideur de la nuque et le signe de Kernig sont témoins de la compression du tronc céré-

bral. L. VAN BOGAERT a insisté sur la fréquence des troubles génito-urinaires dans les tumeurs cérébelleuses de la ligne médiane.

Cependant il s'agit dans ces deux observations d'une diminution du fonctionnement vésical automatique, non pas d'une diminution du contrôle encéphalique volontaire se transmettant par les voies pyramidales (4).

Psychisme. — Une certaine désorientation temporo-spaciale est signalée (Obs. V) au cours de l'hypertension intra-crânienne avec stase. Ailleurs (Obs. IV) l'enfant est gémissant hostile à l'examen ; il n'y a pas de stase papillaire, malgré une énorme tumeur du quatrième ventricule. Mais le fonds intellectuel l'affectivité sont respectés.

Mais voici un autre malade (Obs. II) : plusieurs années avant le début apparent de la maladie, il devient taciturne, irritable, inactif, il a des lacunes mnésiques ; puis il devient somnolent, s'assoupit dès qu'il quitte le travail. Il n'y a pas d'hypertension intra-crânienne chez ce malade, pas de stase.

Il y a donc possibilité, en dehors des manifestations psychiatriques connues, au cours de l'hypertension intra-crânienne et des dilatations ventriculaires (déficit de la conscience supérieure, syndromes affectifs, syndrome frontal, etc..), de perturbations fonctionnelles dans la sphère psychique précédant de longue date les signes propres de la tumeur.

(4) L'inhibition de la conscience provoque une incontinence *d'emblée*. Nous croyons pouvoir avancer que la rétention, ainsi que la miction par regorgement secondaire ne relèvent pas d'un trouble de la conscience ni d'une altération des faisceaux pyramidaux mais bien plutôt d'une action directe de l'hypertension céphalo-rachidienne sur le cône terminal et les racines sacrées.

III. - Groupement des symptômes

Au terme de cette revue de détail, nous pouvons tenter de faire une synthèse symptomatique, nous permettant d'isoler :

1° Deux cas de tumeur du quatrième ventricule.

2° Trois cas de tumeur du cervelet, dont deux tumeurs circonscrites des lobes et une tumeur envahissant le vermis et le lobe gauche.

1° LES TUMEURS DU QUATRIÈME VENTRICULE. — Il s'agit de jeunes garçons, âgés respectivement de trois ans et demi et de six ans.

Le début des troubles précède l'intervention de six mois dans un cas (Obs. III) ; il ne peut être précisé dans l'autre cas, les troubles du tonus incipients survenant à l'âge des premiers pas et passant longtemps pour de la débilité psycho-motrice.

Les vomissements sont constants, accompagnés ou non de céphalée. Dans un cas, ils constituent le premier signe (Obs. III). Le vomissement isolé peut être considéré plus comme un signe de localisation que comme un signe d'hypertension intra-crânienne.

Avec les vomissements, *les troubles du tonus* sont au premier plan : crises hypo ou hypertoniques, les premières précoces et dans un cas (Obs. IV) révélatrices.

A l'examen, l'hypertension intra-crânienne est extériorisée. La stase papillaire, notable dans un cas manque dans l'autre.

Il y a une *importante atteinte cérébello-vestibulaire* : nystagmus, incoordination, troubles de l'orthostatique et de la marche.

Les réflexes tendineux sont diminués ou même abolis, qu'il y ait ou non un signe de Babinski.

Il peut y avoir une atteinte bilatérale du moteur oculaire externe et une paralysie faciale périphérique.

Il peut y avoir de la fièvre, ainsi qu'une réaction méningitique avec tantôt liquide xantho-chromique (Obs. III) tantôt une forte lymphocytose du liquide céphalo-rachidien (Obs. IV).

2° LES TUMEURS DU CERVELET concernent deux adultes et un pré-adolescent.

a) *Chez l'adulte* (tumeurs du lobe cérébelleux droit juxta-tentorielles). Un homme et une femme, âgés respectivement de 38 et 40 ans sont pris de *violentes douleurs occipito-nuquales*, qui s'exaspèrent en paroxysmes intolérables, accès nuqualgiques avec hypertension cervicorachidienne et troubles neuro-végétatifs (Obs. I) ou bien torticolis douloureux tenace (Obs. II). Dans ce dernier cas, des crises dites « syncopales » avec chute sans perte de conscience précèdent de plusieurs années les algies.

L'examen révèle : des troubles du tonus ; du nystagmus ; une hypoexcitabilité labyrinthique unilatérale avec hypoacousie (Obs. II) ; *l'absence d'incoordination cérébelleuse*.

La stase papillaire se constitue en quelques semaines, est d'emblée impressionnante.

b) *Chez le grand enfant* (la tumeur en cause envahissant le vermis et le lobe cérébelleux gauche), la maladie commence par de la céphalée et de la diplopie. Le syndrome d'hypertension intra-cranienne met

deux ans à se compléter. De la titubation apparaît. Enfin des crises B.-J. droites sensitivo-motrices.

A l'examen on trouve : de l'hypotonie globale ; du nystagmus ; de l'incoordination cérébelleuse au membre supérieur gauche ; un signe de Babinski bilatéral ; de la stase papillaire.

REMARQUES. — On peut opposer les tumeurs du quatrième ventricule, foncièrement éméti-santes, aux tumeurs du cervelet essentiellement algiques.

On peut constater la richesse des manifestations cérébello-vestibulaires dans les tumeurs du quatrième ventricule et leur discrétion (voire leur absence) dans les tumeurs des hémisphères cérébelleux.

Il faut retenir en faveur d'une tumeur du quatrième ventricule, l'hypo ou areflexie tendineuse, indépendante de toute atteinte pyramidale.

Il faut savoir enfin que le fond d'œil peut être normal dans une tumeur du quatrième ventricule, alors même qu'il y a obstruction et dilatation des cavités ventriculaires.

Mais, compte tenu de ces particularités, l'examen clinique ne permet généralement pas à lui seul un diagnostic lésionnel et topographique précis, dont le corollaire serait l'indication opératoire. Son ambition raisonnable est de conclure à l'existence d'une tumeur de la fosse postérieure. Encore faut-il faire une critique serrée des signes surajoutés, conséquence de la dilatation ventriculaire (épilepsie Bravais-Jacksonienne, hémiplé-gie, troubles psychiques, etc...), qui sont autant de causes d'erreur.

IV. - Techniques radiologiques

Les constatations de visu s'adjoignent aux conclusions de l'examen neurologique qu'elles complètent.

I, - LA RADIOGRAPHIE DU CRANE (sans préparation).

Un jeu de trois clichés (front-nez-plaque et double profil) permet habituellement de noter :

1° *Des signes indirects d'hypertension intra-crânienne :*

— amincissement inégal et irrégulier des os de la voûte, donnant l'aspect d'impressions digitiformes dit « cérébriforme » ;

— disjonction des sutures d'autant plus nette que le sujet est plus jeune ;

— estompage, sur le cliché de face des petites ailes projetées en travers des orbites ;

2° *Des signes plus particuliers d'une hypertension de la fosse postérieure :*

— sur le cliché de face, un amincissement avec bombement des écailles temporales, donnant au crâne un aspect globuleux (signe indirect de dilatation ventriculaire) ;

— sur le cliché de profil, un amincissement de la lame quadrilatère, avec évasement de l'apophyse basilaire de l'occipital et parfois destruction des apophyses clinoides postérieures ; la lame quadrilatère peut être infléchie vers l'intérieur de la selle turcique, parfois sembler fracturée à sa base ; à l'opposé la selle turcique peut sembler agrandie, son orifice élargi (distension du récessus infundibulaire). Cus-

HING le premier a signalé l'effondrement de la selle dans les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. CLOVIS VINCENT (1926) a retrouvé ce signe dans d'autres tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

Des clichés stéréoscopiques de profil peuvent être nécessaires pour dissocier le contour postérieur d'une selle turcique semblant agrandie, éventrée, ou sud-plombée d'ombres crétacées. Ainsi élimine-t-on dans certains cas difficiles le diagnostic de tumeur intra- ou supra-sellaire, plus particulièrement de crânio-pharyngiome.

3° Chez l'enfant l'aspect est évocateur d'hydrocéphalie.

Notons que, chez lui, l'extensibilité du crâne fait que la pression centrifuge s'exerce plus sur la voûte qu'elle distend et dissocie, que sur la base dont elle respecte plus longtemps la netteté des contours.

4° Il n'y a aucune image directe de pinéalome de la fosse postérieure.

Des incidences complémentaires (occipital-plaque ; incidences verticales de Hirtz, surtout menton-vertex-plaque, etc...) n'ajoutent aucun renseignement utile à ceux que nous venons d'énumérer.

II. - LA VENTRICULOGRAPHIE (pneumo-ventriculographie) permet, déjà en salle d'opération, d'évaluer :

— l'existence et l'importance d'une dilatation ventriculaire ;

— la tension du liquide ventriculaire, qui s'écoule goutte à goutte ou en jet ;

— la perméabilité des trous de Monro et du troisième ventricule (1).

Les clichés radiographiques montrent :

1° La dilatation ventriculaire.

2° Le remplissage du troisième ventricule.

3° Le siège de l'obstacle.

1° La dilatation ventriculaire porte sur l'ensemble de l'étage supra-tentorial. Les questions se posent : s'agit-il d'une hydrocéphalie ancienne non tumorale ? d'une tumeur de la région épiphyso-pédonculaire ? d'une tumeur de la fosse postérieure ?

Notre Maître, le Professeur CLOVIS VINCENT nous a appris à jauger les hydrocéphalies. Dans une hydrocéphalie congénitale évolutive, non seulement la dilatation ventriculaire est monstrueuse, mais encore les ventricules sont « carrés ». Cela veut dire que, sur toutes les graphies frontales, les angles de la section ventriculaire sont marqués, contrairement aux dilatations ventriculaires tumorales dont les contours sont des courbes à grand rayon. Ce signe « des ventricules carrés » est en faveur d'une hydrocéphalie non tumorale.

Quant à induire, de l'aspect de l'hydrocéphalie ventriculaire, au siège sus ou sous-tentorial de l'obstacle, nous n'en connaissons guère de signe, D'après ELSBERG et SILBERT, les tumeurs sous-tentorielles déterminent une dilatation plus grande des cornes

(1) L'air reflue par le trocart témoin (on injecte toujours un seul côté — le côté supposé malade si on a trouvé les deux ventricules — jusqu'à preuve d'une bonne communication inter-ventriculaire ; ce n'est qu'alors et à cette condition expresse, que l'on peut compléter l'injection par le deuxième trocart, afin d'obtenir un meilleur remplissage des ventricules).

frontales que des cornes sphénoïdales ; tandis que ces dernières seraient également dilatées par les tumeurs supra-tentorielles.

Un soulèvement uni ou bilatéral des cornes occipitales sur les clichés de profil, un écartement des mêmes sur la radiographie de face et sur l'oblique dite « oblique suédoise » (STENVERS) sont en faveur d'une tumeur de la fosse postérieure.

2° Le troisième ventricule est dilaté dans toutes ses dimensions, proportionnellement au degré de l'hydrocéphalie.

Sur les clichés de profil, les différentes incisures de son bord postérieur, ainsi que l'insertion de l'aqueduc (anus du troisième ventricule) se superposent au carrefour ventriculaire et à la partie postérieure de la corne sphénoïdale et sont visibles.

3° Le siège même de la tumeur est malaisé à préciser. Cela est dû à la difficulté d'obtenir un remplissage ventriculaire parfait par l'air. (C'est-à-dire une vidange quasi totale du liquide ventriculaire). Il suffit de voir le premier segment horizontal de l'aqueduc pour induire à une tumeur sous-tentorielle. L'aqueduc est-il dilaté, une preuve de plus que l'observation siège plus bas (2).

Il n'est pas rare d'avoir une bonne image du quatrième ventricule. Il est très rare de voir la courbe de l'aqueduc (de profil).

4° La pneumo-ventriculographie met en évidence la dilatation ventriculaire globale, fait le diagnostic

(2) Le calibre normal de l'aqueduc est de 2 mm. à 2 mm. 5. Un aqueduc de plus de 3 mm. est dilaté, un aqueduc de moins de 2 mm. est comprimé.

de tumeur sous-tentorielle, mais ne permet qu'inconstamment d'en fixer le siège exact.

III. - LA VENTRICULOGRAPHIE AU LIPIODOL (iodo-ventriculographie) est née des imprécisions de la ventriculographie gazeuse dans les cas de dilatation ventriculaire. La méthode de Dandy, en effet, ne réalise souvent qu'une injection imparfaite du troisième ventricule, de l'aqueduc et du quatrième ventricule.

W. DANDY lui-même reconnaît les manquements de sa méthode dans les tumeurs de la fosse postérieure.

Après les essais de lipiodol ascendant faits sous l'impulsion de J.-A. SICARD (1924-1926) et abandonnés aussitôt, M. BALADO et ses élèves (Buenos-Aires 1928) ont tenté l'injection directe dans les ventricules latéraux de lipiodol lourd.

Nous en avons fait les premiers essais dans le service du Professeur CLOVIS VINCENT (3).

L'interprétation des ventriculogrammes lipiodolés nécessite une grande habitude, quant aux déformations et déviations du bord postérieur du troisième ventricule et de l'aqueduc de Sylvius. Ils est possible

(3) Technique : on fait, selon la technique habituelle, deux trous de trépan dans la région occipitale, au lieu d'élection ; on ouvre la dure-mère ; on suture galéa et peau.

Le malade est transporté dans la salle de radio-diagnostic. Placé en décubitus horizontal ventral sur la table de radiø ; on ponctionne les ventricules avec des trocars mousses. En cas de dilatation ventriculaire on retire 40 à 50 cm³ de liquide, on injecte d'un côté 3 à 4 cm³ de lipiodol chauffé et 20 à 30 cm³ d'air. On retire les trocars et l'on fait un pansement.

1° Le crâne du malade est fixé dans la position front-plaque. On tire un premier cliché.

2° On imprime à la tête une rotation de 90° et une inclinaison latérale de 45° ; cette manœuvre fait passer la bulle lipiodolée par le trou de Monro dans le troisième ventricule. En cas de grande hydrocéphalie, ce mouvement de la « rotation oblique de la tête » doit être fait sous contrôle radioscopique de façon à suivre la progression de la coulée

de situer exactement l'obstruction ventriculaire et c'est là le grand appoint de cette méthode (4).

Nous avons pu constater : .

1° L'innocuité de la méthode ;

2° Son utilité dans certains cas difficiles d'hydrocéphalie.

Nous croyons la ventriculographie lipiodolée précieuse pour le diagnostic des tumeurs sous-tentorielles.

IV. - L'ARTERIOGRAPHIE (EGAS MONIZ) pourrait théoriquement aider au diagnostic des tumeurs sous-tentorielles. De préférence à la vertébrale dont l'accès est difficile, on injecte le Thorotrast dans la sous-clavière droite à contre-courant, sous ligature provisoire de la portion externe de celle-ci. En prenant des clichés deux et quatre secondes après l'injection on obtiendrait des phlébographies et en particulier l'image du sinus droit.

de lipiodol. Un deuxième cliché, de profil, est tiré dans cette position (oreille-plaque).

On développe les deux clichés et, selon que le troisième ventricule est injecté ou non on poursuit la série ou l'on recommence *de capo*.

3° Un troisième cliché est fait dans la même position cinq minutes plus tard.

4° On achève la rotation de la tête du malade, qui se trouve amené ainsi en décubitus dorsal. On fait une graphie excentrique à 45° en occiput-plaque.

5° Dans la même position (occiput-plaque), on fait un cliché de profil (facile avec l'appareil de LYSHOLM).

On développe les trois derniers clichés. On peut encore, de 5 en 5 minutes, suivre l'évacuation du quatrième ventricule et la progression du lipiodol dans la grande citerne.

(4) R. CARILLO écrit : « La grande valeur de la « iodo-ventriculographie » réside en ce qu'elle permet d'identifier les tumeurs supra-tentorielles à symptomatologie infra-tentorielle et inversement ».

Toutefois on est frappé par le fait que, dans l'importante monographie de cet auteur, à côté de belles images radiologiques convaincantes, on voit le plus souvent les coupes anatomiques correspondantes... Pièces à conviction...

En pratique, cette méthode, de technique et d'interprétation difficiles, n'offre pas d'intérêt dans le diagnostic des tumeurs sous-tentorielles.

V. - Diagnostic

Le diagnostic des pinéalomes sous-tentoriels n'est pas différent d'un quelconque diagnostic neuro-chirurgical. Il faut toujours franchir les mêmes étapes, s'enlourer des mêmes prudences et garanties : procéder à une étude analytique minutieuse, confronter chaque signe qui semble disparate au contexte symptomatique, avant de conclure. Le diagnostic lésionnel s'efforcera d'être aussi précis que possible ; mais, ce qui importe par dessus tout, c'est de reconnaître :

- la nature neuro-chirurgicale de la maladie ;
- sa topographie cranio-cérébrale, condition primordiale d'une intervention correcte et utile.

Ce n'est pas un diagnostic de tumeur épiphysaire qui nous est soumis. C'est un diagnostic de tumeur de la fosse postérieure.

1° DIAGNOSTIC SYMPTOMATIQUE : Les vomissements et la céphalée, isolés ou associés, sont souvent attribués à une *affection digestive*. Nous voyons trop souvent les céphalées les plus variées étiquetées *migraines*. Il suffit, pour ne pas commettre l'erreur, de connaître les caractères très spéciaux de celles-ci.

Chez l'enfant, la répétition de vomissements siné matéria doit donner l'éveil. *L'acétonémie* ne doit être mise en cause que si elle est patente, confirmée par le laboratoire et initiale.

La localisation occipito-cervicale des douleurs, la nuqualgie aiguë, posent le diagnostic souvent difficile de *rhumatisme cervical*. En l'absence d'antécédents précis, il importe de ne s'arrêter à ce diagnostic qu'après un examen neurologique serré, un examen ophtalmologique de parti-pris, et une bonne série de radiographies.

De même, un *torticolis* qui ne cède pas rapidement au traitement antirhumatismal classique doit inciter à la même suspicion et exige les mêmes précautions.

Avant de parler de *mystérieuses syncopes*, on pensera à la possibilité de crises postérieures larvées. On cherchera toujours, en fouillant l'interrogatoire du malade et de son entourage, un élément hypertonique, des éléments de souffrance vagale. Une crise postérieure reconnue ou méconnue peut décider du sort du malade, lui disputant son unique chance de guérison.

Non moins grave pour le malade est l'étiquette méningite, en présence d'un syndrome fonctionnel et objectif de fausse méningite. Selon L. VAN BOGAERT et P. MARTIN, l'« hypertension cérébrale de la fosse postérieure est marquée cliniquement par l'irritation méningée allant jusqu'à esquisser un syndrome méningitique de la base ». Avant de faire une ponction lombaire, il faut examiner les yeux et... savoir reconnaître un vrai signe de Kernig d'un faux. Nous avons vu que le problème est parfois ardu, car il existe des formes méningitiques de pinéalomes sous-tentoriels, avec même la signature cytologique dans le liquide céphalo-rachidien. Dans les cas extrêmes, il ne faut pas hésiter de recourir à la ventriculographie. Nous pensons qu'il vaut mieux encore faire deux

trous de trépan superflus que de provoquer un engagement des amygdales !

La stase papillaire peut manquer alors même que la tumeur est volumineuse. Il suffit de le savoir et d'y penser. La ventriculographie prend tous ses droits. A son actif, nous évoquons le nombre imposant d'épileptiques porteurs de tumeurs suivis dans une consultation de neurologie pendant des années sous le couvert d'un examen ophtalmoscopique négatif.

2° DIAGNOSTIC SYNDROMIQUE. — Lorsqu'on a reconnu la valeur réelle de chaque signe, on se trouve en présence d'un syndrome évocateur d'une localisation sous-tentorielle.

Toutefois les causes d'erreur sont encore de taille. Une tumeur *hémisphérique* du cerveau est plus vraisemblable si le malade a présenté des crises Bravais-Jacksoniennes, s'il est atteint de troubles psychiques pouvant revêtir le type frontal ou temporal. C'est ici que l'étude de l'histoire de la maladie, l'ordre chronologique que ses différentes manifestations ont suivi prend toute sa valeur. Une longue évolution d'hypertension intra-crânienne a précédé l'apparition de ces manifestations parasites dont la dilatation ventriculaire est la grande responsable. Mais le doute, l'erreur même peuvent subsister jusqu'à la ventriculographie.

Le diagnostic ne se pose pas avec une *tumeur de la région épiphysaire*, même si celle-ci provoque des troubles de la série cérébelleuse. L'abolition du réflexe photomoteur, le syndrome de Parinaud sont des signes de localisation précis et fidèles. Et ce n'est

pas une macrogénitosomie qui pourra insinuer la confusion !

Si des troubles de la série diencéphalo-hypophysaire existent, on peut penser à une *tumeur du troisième ventricule*, à un *craniopharyngiome*. Les techniques ventriculographiques seules peuvent dans les cas difficiles préciser le siège sous-tentorial de la tumeur.

C'est dans les cas frustes de l'un ou l'autre bord, un problème difficile et l'erreur neuro-chirurgicale serait désastreuse.

3° Est-il possible, dans le cadre des tumeurs de la fosse postérieure, d'en faire la LOCALISATION PLUS PRÉCISE ? Nous avons vu que les pinéalomes sous-tentoriels peuvent avoir une localisation cérébelleuse, hémisphérique ou médiane ou encore intraventriculaire.

Les notions de neurologie classiques sont souvent déficitaires en neuro-chirurgie. Le syndrome vermien semble périmé. La plus longue « histoire » des tumeurs des hémisphères cérébelleux n'est pas toujours retrouvée dans la pratique. Les signes propres, des tumeurs du quatrième ventricule dont l'absence de signes n'est pas le moindre, s'avèrent réticents à l'usage. Les attitudes vicieuses de la tête se rencontrent dans toutes les tumeurs de la fosse postérieure. Enfin l'atteinte cérébello-vestibulaire est parfois plus intense dans une tumeur du quatrième ventricule que dans une tumeur cérébelleuse.

Nous énumérerons seulement les quelques signes qui nous paraissent les plus constants .

— la précocité des vomissements en faveur d'une tumeur médiane ;

— l'aréflexie tendineuse, ainsi que l'atteinte pyramidale en faveur d'une tumeur du quatrième ventricule ;

— l'existence d'une incoordination cérébelleuse unilatérale en faveur d'une localisation hémisphérique du cervelet.

Nous signalerons seulement en passant le diagnostic que peut poser une tumeur intra-ventriculaire du récessus latéral avec une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux.

Une tumeur du tronc cérébral ne s'accompagnera que tardivement d'hypertension intra-crânienne, et, parmi les signes de localisation prennent place à côté des signes pyramidaux, les troubles de la sensibilité du type syringomyélique et l'atteinte précoce des nerfs crâniens ainsi que les paralysies oculogyres.

4° Quant à reconnaître avant l'intervention la NATURE HISTOLOGIQUE DE LA TUMEUR, cela ressemble plutôt, au stade actuel de nos connaissances à un jeu de devinette.

Il n'existe aucun signe particulier de pinéalome sous-tentorial. On pense généralement, suivant la rapidité de l'évolution et l'intensité respective de l'hypertension intra-cranienne et des signes de localisation, aux deux types de gliomes les plus fréquents, le *médulloblastome* (gliome isomorphe primaire de Hortéga) et l'*astrocytome*.

On retiendra en faveur d'un *tubercule* l'existence d'antécédents bacillaires personnels ou familiaux, d'une cuti-réaction positive chez l'enfant, l'apparition

tardive de signes de localisation après une longue période d'hypertension intra-crânienne pure et simple.

Un *épendymome* ou un *papillome choroïdien*, avec leur lente évolution et leur imposante hydrocéphalie seront plus rarement discutés.

Un *hémangiome* sera suspecté si les signes bulbaires sont au premier plan, si coexistent d'autres manifestations d'une maladie de Lindau.

5° Reste la discussion des SYNDROMES TUMORAUX sans tumeur.

Un *abcès du cervelet*, en l'absence d'antécédents auriculo-mastoïdiens patents, peut être pris pour une tumeur.

Une *hydrocéphalie primitive* décompensée peut réaliser le tableau alarmant d'une tumeur de la fosse postérieure. Dans les cas difficiles les techniques ventriculographiques restent la dernière instance. La prudence veut d'ailleurs que l'hydrocéphalie volumineuse quelle qu'en soit la nature soit soumise dans un premier temps à une dérivation ou tout au moins à une décompression.

Mais beaucoup plus fréquente est l'erreur avec une *arachnoïdite de la fosse postérieure*, qu'elle soit autonome ou associée à une cérébellite. Le tableau clinique est en tous points semblable. La notion étiologique d'un épisode infectieux général ou focal auriculo-mastoïdien, ou encore traumatique pourra seule guider le diagnostic.

En fait et pour conclure, il nous faut rappeler ce que nous disons en tête de ce chapitre : seul le dia-

gnostic topographique importe au neuro-chirurgien. Les différentes tumeurs de la fosse postérieure et les pinéalomes en particulier ne possèdent pas de symptômes suffisants pour qu'un diagnostic préopératoire en soit possible.

6° Quant au diagnostic des GREFFES MÉDULLAIRES, il se pose, dans les suites opératoires éloignées essentiellement avec une récurrence insitu. Il suffit de savoir que les pinéalomes n'ont pas tendance à récidiver et de penser à une compression médullaire pour en faire la preuve. La démarcation des troubles de la sensibilité, les épreuves manométrique et lipiodolée seront des arguments décisifs.

LES GREFFES MÉDULLAIRES

L'histoire des greffes médullaires au décours des pinéalomes sous-tentoriels opérés a été pistée et poursuivie pas à pas par notre Maître, le Professeur CLOVIS VINCENT.

Une première malade, opérée en 1931, se plaint quinze mois après l'opération de sciatgie et meurt dix-huit mois plus tard avec des signes de compression médullaire. Elle a été perdue de vue et son histoire reconstituée seulement à l'occasion d'un deuxième malade.

Celui-ci présente un syndrome de compression médullaire, vingt mois après l'opération sub-occipitale et meurt deux ans plus tard. On trouve à l'autopsie la tumeur médullaire.

Enfin un troisième malade permet de saisir la preuve de la nature métastatique de cette tumeur. La compression médullaire apparaît dans des conditions analogues. La tumeur est enlevée et l'examen histologique en montre la nature pinéoblastique.

Dans ces trois cas, une réintervention sur la fosse postérieure a montré préalablement l'absence de récurrence in situ.

ÉTIOLOGIE. — L'âge du malade ne semble jouer aucun rôle, ni son sexe.

— Femme de 36 ans (Obs. I).

— Homme de 40 ans (Obs. II).

— Garçon de 14 ans (Obs. V).

Le siège et les connexions de la tumeur non plus : dans deux cas, elle est logée directement sous la tente du cervelet, à la face supérieure d'un hémisphère ; dans le troisième cas (Obs. V), c'est une tumeur sous-tentorielle volumineuse qui infiltre le lobe cérébelleux gauche et le vermis.

L'évolution pré-opératoire ne permet aucunement de prévoir l'essaimage. *La greffe médullaire apparaît dans les suites éloignées, alors que la guérison opératoire est acquise.*

Fait de grande valeur nosologique : *dans aucun des trois cas, il n'y a eu récurrence in situ* ; une réintervention en a permis le contrôle.

CLINIQUE. — Les premiers signes médullo-radicaux sont signalés respectivement quinze mois (Obs. I), vingt-et-un mois (Obs. II), deux ans et sept mois (Obs. V) après l'opération.

Ce sont tantôt des douleurs à type de sciatique (Obs. I), tantôt des troubles de la marche (Obs. II et V). Leur progression est rapide. La compression médullaire est patente un à deux mois après l'apparition des premiers signes.

Le syndrome médullaire peut se constituer en deux temps, comme dans l'observation I. Tout d'abord sciatalgie avec, à l'examen, aréflexie tendineuse des membres inférieurs et anesthésie en selle : un syndrome de la queue de cheval se trouve réalisé. Puis, quatre mois plus tard, apparaissent des douleurs thoraciques en ceinture et se constitue une paraplégie spasmodique. Cette évolution biphasique est évocatrice d'une *double compression médullaire étagée*. La compression la plus haute prend le pas sur la métastase sous-jacente.

L'examen du malade permet d'apprécier l'atteinte des différents systèmes : la motilité est touchée de façon variable, peu (Obs. I), moyennement (Obs. II), grièvement (Obs. V). Les réflexes tendineux sont exaltés ; il y a un signe de Babinski bilatéral, avec flexion dorsale du pied et réflexes de défense (Obs. V). La sensibilité superficielle est atteinte dans tous ses modes. La sensibilité profonde est respectée.

Les troubles sphinctériens sont précoces, du type rétentionnel. L'étude manométrique du liquide céphalo-rachidien a montré dans l'observation V, un blocage absolu. Le radio-lipiodol, dans cette même observation ne dessine pas l'obstacle.

Le niveau de la compression est variable : lombaire et dorsal (Obs. I), cervical bas (Obs. II et V).

EVOLUTION. — Spontanément, l'évolution est inexorable. La malade de l'observation I succombe deux ans et neuf mois après l'ablation de la tumeur cérébelleuse et dix-huit mois après le début des signes médullaires.

Le malade de l'observation II meurt trois ans et huit mois après l'opération sub-occipitale et deux ans après le début des troubles de la marche.

La radiothérapie ne procure aucune sédation et ne semble pas influencer sur la progression lésionnelle. Dans l'observation V, la mort intervient trois ans après l'excision de la tumeur initiale et six mois environ après l'apparition des signes médullaires. Dans ce dernier cas, l'ablation d'une tumeur médullaire, après une amélioration rapide, légère et passagère des troubles moteurs n'a pas sensiblement modifié l'évolution.

COMMENTAIRES. — 1° Le fait est démontré de greffes médullaires possibles dans les suites opératoires éloignées des pinéalomes sous-tentoriels.

2° Ces implantations secondaires se comportent à l'instar des tumeurs extra-médullaires autonomes.

3° Elles sont juxta-médullaires, collées contre la moelle qu'elles bossellent ; la tumeur est sous arachnoïdienne ; à la dissection, la capsule fait corps avec la pie-mère (CLOVIS VINCENT).

4° Leur évolution spontanée est inexorable. La mort survient du fait des complications habituelles des compressions médullaires : infection urinaire, escarre (Obs. V).

La radiothérapie est sans action. L'excérèse chirurgicale de ces greffes médullaires est possible.

5° Un dernier point reste à élucider : la possibilité de greffes multiples.

Nous avons vu (Obs. I) l'évolution possible en deux temps. Nous pensons qu'il s'est agi d'une greffe étagée à deux niveaux différents : queue de cheval et moelle dorsale.

Nous interprétons de manière similaire l'évolution de l'observation V. Le compte rendu opératoire montre la disproportion entre la gravité de la paraplégie et le volume de la greffe (compte tenu de l'aspect macroscopique rassurant de la moelle). La non-récupération motrice, dans les suites opératoires, est peut-être due aussi à l'existence d'un ou plusieurs autres greffons sous-jacents à la tumeur enlevée. *La greffe peut être unique ou multiple.*

COROLLAIRE. — L'envahissement métastatique des méninges spinales est connu au cours des médullo-

blastomes. Ces tumeurs ensemencent l'espace sous-arachnoïdien et les cavités ventriculaires. Les nodules métastatiques peuvent être trouvés à la surface du cervelet (« taches de bougie »), le long des citernes basilaires, à l'intérieur des ventricules latéraux, dans le récessus rétro-chiasmatique, ainsi que tout le long du canal rachidien.

D'autres tumeurs peuvent aussi donner des greffes à distance en particulier des greffes médullaires. Parmi les gliomes, « malins », H. CAIRNS et D. RUSSELL signalent le neuro-épithéliome-rétinien, le spongio-blastome uni-polaire (?), le glioblastome multiforme, l'épendymome, l'oligodendrogliome (?). Sur vingt-deux cas de gliomes cérébraux dans lesquels ils ont observé la totalité du névraxe, H. CAIRNS et D. RUSSELL ont trouvé huit fois des métastases. VAN WAGENEN, TOPPICH ont rapporté des métastases au cours de papillomes des plexus choroïdes ; Th. ALAJOUANINE, R. THUREL et Ch. OBERLING au cours d'un neuro-spongiome de la région pinéale. Des pinéalomies avec métastases multiples ont été étudiés par BERBLINGER ; FRIEDMANN et PLANTE ; BEAUDOIN, LHERMITTE et LEREBoullet ; GAUTIER, JENTZER et DE MORSIER ; ALAJOUANINE, HORNET et THUREL.

Toutes ces constatations ont été faites post-mortem. Nous ne connaissons qu'un cas vérifié opératoirement. C'était un médulloblastome du cervelet opéré par CUSHING ; après quatorze mois, ELSBERG enlève une tumeur métastatique de la queue de cheval. Le malade meurt six mois plus tard de récidence cérébelleuse (C.-A. ELSBERG : Tumors of the spinal cord, Obs. LIV).

Peut-on prévoir l'essaimage néoplasique ? H.

CAIRNS et D. RUSSELL (1931) ont noté l'absence ou tout au moins la pénurie des signes médullaires dans les cas de volumineuses métastases médullaires. H. CUSHING (1930) a pu faire le diagnostic de métastase spinale au cours de médulloblastomes cérébelleux après ablation de la tumeur primaire. Il semble que les signes médullaires, discrets et modestes, soient noyés dans le tableau de la grande hypertension intra-crânienne. Les tumeurs médullaires sont alors découvertes d'autopsie.

L'existence d'une réaction méningitique peut-elle faire prévoir la menace de métastases ? Nos deux observations de pinéalomes sous-tentoriels avec signes méningitiques (Obs. III et IV) sont justement celles qui n'ont pas occasionné de greffes médullaires ; il faut dire, en vérité, que l'évolution post-opératoire ne leur en a pas laissé le temps ! Les études sur les médulloblastomes, celles de H. CUSHING et P. BAILEY en particulier, inclinent vers l'affirmative. Il est à remarquer, d'un point de vue histologique général, que les tumeurs qui produisent des réactions méningées sont capables aussi de donner des métastases. Les métastases médullaires peuvent être miliaires, macronodulaires (nodule unique ou tumeur multiple) ou en nappe enveloppant la moelle et les racines dans un véritable manchon tumoral.

Il est un point... d'histoire qui nécessite une mise... au point : celui des rapports entre les tumeurs métastasantes et la sarcomatose diffuse des méninges. La confusion découle de source : WESTPHAL qui la décrivit en 1894, engloba sous la dénomination de « sarcomatose des méninges cérébro-spinales » aussi bien les simples réactions méningées, les infiltrations par

contiguïté, les métastases à distance. L'observation la plus ancienne, celle de C.-T. OLLIVIER (1837), est un cas de « tumeur encéphaloïde emplissant le quatrième ventricule ; envahissement des leptoméninges basilaires et rachidiennes ».

On parle de « sarcomatose » parce que d'après la classification de l'époque, la tumeur mère est dénommée sarcome ou « gliosarcome ».

En parcourant les observations, depuis celle d'OLLIVIER, de SCHULTZE (1880), jusqu'aux observations modernes de H. CAIRNS et D. RUSSELL (1931), en passant par la thèse de M. VERDUN (1912), on s'aperçoit que la presque totalité des cas de « sarcomatose » sont en réalité des tumeurs cérébrales avec envahissement secondaire des leptoméninges et dissémination métastatique.

La « sarcomatose » primitive existe-t-elle ? WILLIAM G. SPILLER (1907) défend cette opinion. J. BERTRAND et L. ARONSON (1921) en publient un cas. KNUND KRABBE (1924) en publie un autre. ANDRÉ-THOMAS et J. JUMENTIÉ (1924) en observent un autre. H. CAIRNS et D. RUSSELL rapportent un cas de sarcomatose (ou gliosarcomatose), des leptoméninges sans tumeur primitive.

Quoi qu'il en soit, le jugement de H. CUSHING à propos des médulloblastomes s'applique aux tumeurs métastasantes en général : « Elles tendent spontanément à inoculer les espaces cérébro-spinaux par des implantations cellulaires menant à l'état connu sous le nom de sarcomatose des méninges. »

Pour CUSHING les manipulations opératoires favorisent cette dissémination. De fait, les greffes médullaires que nous avons observées au cours des pinéa-

lomes sous-tentoriels ont toutes été des complications post-opératoires. Nous développerons dans un autre chapitre les hypothèses pathogéniques suggérées par les métastases médullaires de ces tumeurs.

CONCLUSION : De nos recherches bibliographiques ressort une grande confusion. Dans ce fouillis d'observations, souvent surprenantes par la désinvolture des examens anatomo-pathologiques, le terme de « sarcomatose des méninges » revient tel un leit-motiv facile, ne reposant sur aucun critère histologique contrôlable.

La grande majorité des cas concernent des médulloblastomes métastatiques. Il nous paraît que la sarcomatose méningée doive rejoindre le bric-à-brac des notions périmées.

Nous ne connaissons, pour notre part, que les métastases des médulloblastomes et les greffes des pinéalomes que nous rapportons dans ce travail.

RÉFLEXIONS SUR L'ÉVOLUTION ET LE PRONOSTIC

I. - L'évolution préopératoire a une durée variable : depuis le début apparent des troubles (début indiqué par le malade ou son entourage) se sont écoulés :

Obs. I	7 mois
Obs. II	3 mois
Obs. III	6 mois
Obs. IV	8 mois
Obs. V	10 mois

L'évolution préopératoire moyenne est donc de sept mois environ.

II. - Il convient toutefois de préciser que l'étude attentive des antécédents permet de rattacher à l'histoire de la maladie des troubles lointains négligés ou dédaignés en leur temps.

De cette façon, l'évolution préopératoire s'allonge démesurément dans certains cas :

Obs. II	plus de 5 ans.
Obs. III et IV	impossible à préciser (1 ^{re} enfance).
Obs. V	11 ans.

Ces chiffres sont forcément imprécis. Mais ils font ressortir l'extrême chronicité de ces tumeurs et la longue tolérance des malades à leur égard.

III. - La survie post-opératoire dépend non seulement de la nature de la tumeur et de sa localisation, mais aussi de la technique employée.

Obs. I (T. hémisph. du cervelet) . .	33 mois.
Obs. II (T. hémisph. du cervelet) . .	56 mois.
Obs. III (T. du 4 ^e ventricule)	> 4 mois.
Obs. IV (T. du 4 ^e ventricule)	mort opératoire.
Obs. V (T. cervelet)	> 35 mois.

Les imprécisions de ce tableau sont dues aux difficultés insurmontables de l'heure présente ; pour les observations III et V, nous n'avons que des renseignements fragmentaires et incertains.

Ces réserves faites, si nous essayons d'établir la *moyenne de survie* des pinéalomes de la fosse postérieure *depuis leur début clinique* apparent, nous trouvons pour les trois observations I, II, et V la moyenne de quarante-huit mois. Si nous nous rapportons au tableau de P. BAILEY et H. CUSHING (1926), nous trouvons les chiffres suivants :

pinéoblastome	12 mois.
médulloblastome	14 mois.
pinéalome	22 mois.
astrocytome protoplasmique . .	67 mois.
astrocytome fibrillaire	89 mois.

Les pinéalomes sous-tentoriels sont donc beaucoup moins pernicioeux que les médulloblastomes et que les pinéalomes de la région épiphysaire. Leur survie est beaucoup plus proche de celle d'un astrocytome que de celle d'un médulloblastome.

Il convient de faire deux remarques :

1° La gravité d'un pinéalome de la région épiphysaire tient plus à ses connexions topographiques qu'à

sa nature histologique ; la gravité d'une tumeur en général dépend de ces deux facteurs conjugués, sa nature histologique et sa localisation ;

2° On ne peut comparer la malignité des tumeurs qu'en tenant compte de leur localisation. Dans le tableau de BAILEY et CUSHING, pinéalomes et pinéoblastomes sont des tumeurs épiphysaires, tandis que les autres types histologiques comportent des localisations variées.

Pour revenir aux pinéalomes sous-tentoriels, la localisation au 4^e ventricule est plus grave que la localisation cérébelleuse. La tumeur (Obs. II) qui a permis la plus longue survie est un pinéoblasto-pinéocytome.

IV. - Nous avons étudié dans un chapitre précédent l'évolution des greffes médullaires. C'est une éventualité redoutable des suites opératoires, qui, par ses complications propres, aboutit dans le délai moyen de quinze mois, à une issue fatale.

V. - *Le pronostic* des pinéalomes de la fosse postérieure est, en conclusion de cet exposé, celui d'une tumeur encapsulée relativement bénigne. *Ils ne récidivent pas sur place*, après ablation chirurgicale. La radiothérapie est donc inutile ; elle est de plus inefficace, comme le montre l'étude des greffes médullaires.

La dissémination de germes tumoraux pendant l'opération introduit un élément nouveau de gravité. Tout se passe comme si le morcellement de la tumeur était à l'origine de cet essaimage. L'ablation idéale serait donc extra-capsulaire, comme on le fait pour un abcès chronique ou pour un tubercule. Cette réa-

lisation dépend des dimensions et des rapports anatomiques de la tumeur. Ce qui est possible à la surface d'un hémisphère cérébelleux ne l'est pas à l'intérieur du quatrième ventricule.

Le pronostic des pinéalomes sous-tentoriels est fonction :

- 1° de leurs rapports topographiques ;
- 2° de leur ablation complète ;
- 3° de la survenue dans les suites opératoires de greffes médullaires.

COMMENTAIRES D'ANATOMIE MACROSCOPIQUE

Nous avons puisé dans les comptes rendus opératoires la description macroscopique de ces tumeurs. Pour l'observation II, nous avons emprunté à la communication de CLOVIS VINCENT et Mlle RAPPOPORT (Société de Neurologie, 30 mars 1933) les détails de l'examen de la pièce opératoire.

La tumeur est plus ou moins grosse : comme une amande (Obs. I), comme une mandarine de cinquante grammes (Obs. II), plus volumineuse encore (Obs. IV et V). Sa surface est irrégulière, bosselée, lobulée, creusée de profonds sillons ; elle est lisse et brillante (Obs. II).

Elle est de couleur rouge orangée (Obs. III) ou jaunâtre. Une capsule l'entoure (Obs. II).

Sa consistance est médiocrement ferme (Obs. II), « molle superficiellement, dure, fibreuse plus profondément » (Obs. IV).

Elle est homogène, ne présente ni kyste, ni dégénérescence apparente, ni concrétions calcaires visibles à l'œil nu.

Remarque : cette description, basée sur cinq cas, est forcément sujette à corrections. Il se peut qu'un pinéalome infra-tentorial, tout comme un authentique pinéalome supra-tentorial puisse présenter des

aspects variables, quant à l'homogénéité, à la consistance, à l'existence de zones nécrotiques ou kystiques.

Développée trois fois sur cinq (Obs. I, II et V) dans la concavité de la tente du cervelet, entre la face supérieure d'un hémisphère cérébelleux et le diaphragme membraneux, elle peut refouler le lobe cérébelleux correspondant jusqu'à le déloger de sa niche (Obs. V) *mais ne l'infiltré pas*.

Dans les cas III et IV, elle se développe dans le quatrième ventricule, elle adhère intimement à son plancher, pénètre dans son plafond et pousse des prolongements jusque dans les hémisphères cérébelleux (Obs. IV).

La tumeur adhère aux organes voisins par des brides arachnoïdiennes superficiellement, par des vaisseaux et des brides filamenteuses leur servant de support profondément, au cervelet ou au bulbe.

Lorsque son siège est juxta-tentorial, la zone d'adhérence à la tente est étendue et intime. Tous les comptes rendus opératoires y insistent.

Vascularisation. — C'est une tumeur moyennement vascularisée. Les artères nourricières sont variables selon son siège. Dans les observations II et IV on individualise un pédicule vasculaire principal, dépendant d'une artère cérébelleuse et ménageant à la tumeur un véritable hile.

Le cervelet est tendu, plus ou moins œdémateux dans son ensemble. Un notable cône de pression avec engagement des amygdales est noté dans tous les cas.

Le tronc cérébral. — Lorsque la tumeur siège dans le quatrième ventricule le bulbe et la protubérance

sont plus ou moins comprimés contre l'os basilaire. Ils sont étalés, laminés dans le cas IV.

La grande citerne est sous tension. Une réaction d'arachnoïdite peut s'ajouter à la stase liquidienne et aggraver le blocage (Obs. I).

REMARQUES. — a) Tantôt hémisphérique et immédiatement sous-tentorial (trois cas), tantôt médian et logé dans le quatrième ventricule, dont il déborde d'ailleurs largement les limites (deux cas), le pinéalome de la fosse postérieure n'a aucun rapport direct avec l'épiphyse ; ses vaisseaux n'en dérivent point ; lorsqu'on la cherche (à l'autopsie), l'épiphyse est trouvée normale.

b) Si l'envahissement du vermis supérieur par une tumeur de la région pinéale est relativement fréquent, si, au cours d'un « pinéalome métastasant » l'envahissement du quatrième ventricule et du cervelet a été signalé (TH. ALAJOUANINE, TH. HORNET et R. THUREL - *Revue Neurologique*, décembre 1937) ; le développement autonome d'un pinéalome dans la fosse postérieure n'a été indiqué à notre connaissance qu'une fois. Il s'agit de l'observation IV du travail de H. GLOBUS et S. SILBERT (mai 1931). C'est une tumeur encapsulée, grosse comme une orange, développée à la face dorsale du cervelet et *limitée en avant par le bord tranchant de la tente*. L'épiphyse a été trouvée en place de dimensions normales.

c) Dans ce cas comme dans les cinq nôtres, le pinéalome s'est développé indépendamment et à distance de l'épiphyse.

ETUDE HISTOLOGIQUE

I. - Préambule

DONNÉES EMBRYOLOGIQUES. — La première ébauche de l'épiphyse est trouvée par KRABBE au début du deuxième mois de la vie intra-utérine. C'est un amas de cellules uniformément rondes constituées par un mince manchon protoplasmique entourant un noyau sphérique (comparées par P. BAILEY aux spongioblastes). Ce « proparenchyme pinéal » ne présente ni texture glandulaire, ni vaisseaux sanguins (1).

Le sixième mois représente un stade crucial de grand remaniement : la « structure compacte » (ORLANDI) primitive est remplacée par une disposition

(1) Le plafond du diencephale se creuse d'un replis juste derrière ce bourgeon cellulaire.

Au troisième mois le recessus présente une bordure de cellules prismatiques et ciliées. Les premiers signes de vascularisation apparaissent à l'intérieur de la masse cellulaire. Les deux ébauches, la compacte et la diverticulaire, fusionnent.

Le développement du bourgeon épiphysaire jusqu'au sixième mois a été étudié par KRABBE (1916) et par TILNEY et WARREN (1919). — Durant les 4^e et 5^e mois le nombre des cellules et vaisseaux sanguins augmente. Le diverticule pinéal se referme en une cavité close. Les deux ébauches n'en forment plus qu'une.

architectonique particulière, dite « en mosaïque » (H. GLOBUS et S. SILBERT) (2).

Deux éléments nouveaux apparaissent alors :

1° une importante pénétration vasculaire ;

2° la différenciation des cellules en deux types distincts. Des cordons de petites cellules rondes paucitoplasmiques, à noyaux sombres, analogues aux lymphocytes, entourent de larges aires de grandes cellules pâles à noyaux sphériques et clairs qui rappellent des cellules parenchymateuses adultes. Les petites cellules sombres sont de nature mésenchymateuse selon P. BAILEY. Les zones claires (« Clear Areas ») sont pénétrées par de nombreux vaisseaux (caractère suggestif d'une activité glandulaire) qui tendent à se déplacer vers leur périphérie. L'ensemble réalise un aspect lobulé, « en mosaïque » qui est visible à six mois et demi, évident et caractéristique à huit mois et demi (3).

Au moment de la naissance, on voit à la périphérie de l'organe de grands vaisseaux distendus, qui donnent l'apparence d'hémorragies massives. Cet aspect évoque celui d'une glande endocrine.

Des cellules névrogiales sont trouvées dans les derniers mois de la vie fœtale. MÉDUNA en trouve dès le quatrième mois, reconnaissables à leur déchromatination nucléaire et à leurs pieds vasculaires.

(2) A cinq mois et demi, l'épiphyse présente tous les caractères d'une structure glandulaire primitive du type tubulaire. Les ramifications des noyaux cellulaires se détachent à la manière d'un palimpseste sur un fond clair de cellules réticulées, constituant un tissu embryonnaire de support.

(3) Selon KRABBE, la différenciation cellulaire procède irrégulièrement, par foyers extensifs. Des groupes de cellules indifférenciées peuvent persister chez les sujets jeunes à l'intérieur du parenchyme (DEL-RIO HORTEGA).

EVOLUTION HISTOLOGIQUE. — A la fin de la troisième semaine de la vie post-natale, la structure « en mosaïque » est la plus nette. Elle commence à se disloquer au troisième mois après la naissance : les cordons de petites cellules foncées se fragmentent. Il n'en persiste que des petits îlots à la fin du cinquième mois. Ces cellules s'allongent et prennent les réactions tinctoriales des fibroblastes (GLOBUS et SILBERT).

A la fin du neuvième mois, on ne trouve plus que des lambeaux dispersés de la « structure mosaïquée ».

Entre le dix-huitième et le vingt-troisième mois, l'architecture évolue vers le type adulte : les cellules parenchymateuses ont une disposition alvéolaire ; des travées de connectif s'inscrivent sur les coupes scindant l'organe en lobules, des gliocytes étoilés sont visibles.

Les dimensions de l'organe adulte sont atteintes à cinq ans et demi. Désormais les modifications histologiques auront surtout un caractère régressif : formation de kystes, dépôts calcaires, hyalinisation et fibrose. A huit ans l'épiphyse a franchi le cap de la maturité.

ARCHITECTONIE (4). — Chez l'homme, la charpente conjonctivo-vasculaire donne à l'organe un aspect lobulé, poly-cyclique, très particulier (5). Le développement du connectif qui en est responsable, doit être rattaché aux phénomènes régressifs.

ELÉMENTS CELLULAIRES. — Tandis que GLOBUS et SILBERT ne reconnaissent que deux types cellulaires,

(4) Une structure glandulaire vraie, avec acini nettement circonscrits, n'existe que chez les oiseaux.

(5) Cet aspect peut manquer chez le jeune enfant (KRABBE), mais il est quasi constant vers sept-huit ans (HAGEMANN, HENLE, DIMITROVA, KRABBE) et chez l'adulte.

les cellules parenchymateuses spécifiques et les cellules conjonctives, à l'exclusion de toute formation neuroñoïde et gliale, DEL RIO HORTEGA, grâce aux techniques nucléaires, distingue de plus des éléments névrogliaux dispersés de ci de là (6).

1° Les «cellules parenchymateuses» sont de taille variable : certaines volumineuses, boursoufflées ; d'autres moyennes, arrondies ; d'autres enfin petites et pauciprotoplasmiques. Elles contiennent un noyau pâle, vésiculeux, souvent plissé ou déformé, ou excéntrique. Fait caractéristique : le protoplasma pousse dans les cloisons conjonctives inter ou intra lobulaires des prolongements, terminés chez l'homme par des « dilatations en massue ». Ces prolongements, polarisés dans une ou plusieurs directions, ne présentent pas de cylindraxe (CAJAL) et n'ont pas le tropisme vasculaire des astrocytes. PASTORI soutient cependant qu'ils s'étalent souvent à la surface des capillaires.

Des pinéocytes monstrueux ayant un aspect neuroñoïde, se voient parfois chez l'adulte. Simples éléments parenchymateux hypertrophiques de caractère régressif pour RIO HORTÉGA, ils ont été considérés par ACHUCARRO et SACRISTAN comme des cellules sympathiques (7).

(6) Quant aux cellules neuroñoïdes (ACHUCARRO et SACRISTAN, WALTER, KRABBE et JOSÉPHY) DEL RIO HORTEGA n'en admet pas l'existence.

(7) A l'intérieur du protoplasma on peut évincier : un abondant chondriome ; un système de bâtonnets ou filaments périnucléaires provenant de l'involution des blépharoplastes (DEL RIO HORTEGA) ; des granulations spécifiques ou sécrétoires colorables par le carbonate d'argent, plus nombreuses chez l'enfant que chez l'adulte (DEL RIO HORTEGA).

A l'intérieur du noyau, les sphérules de DIMITROVA, témoin d'une activité sécrétoire pour DIMITROVA, POLVANI, KRABBE, UEMURA, sont considérées par ACHUCARRO et SACRISTAN, BIONDI, WALTER, comme un phénomène régressif précoce.

DIAGRAMME DE L'HISTOGENESE DU CERVEAU

(d'après DEL RIO-HORTEGA)

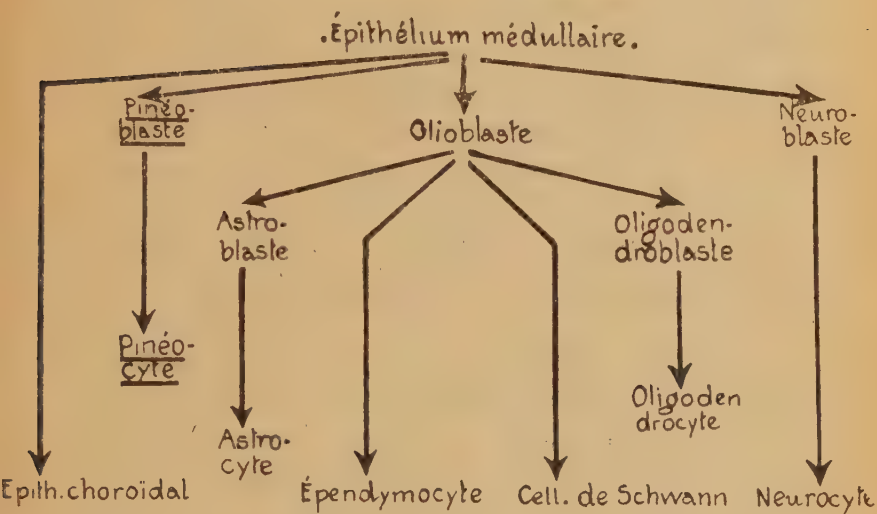
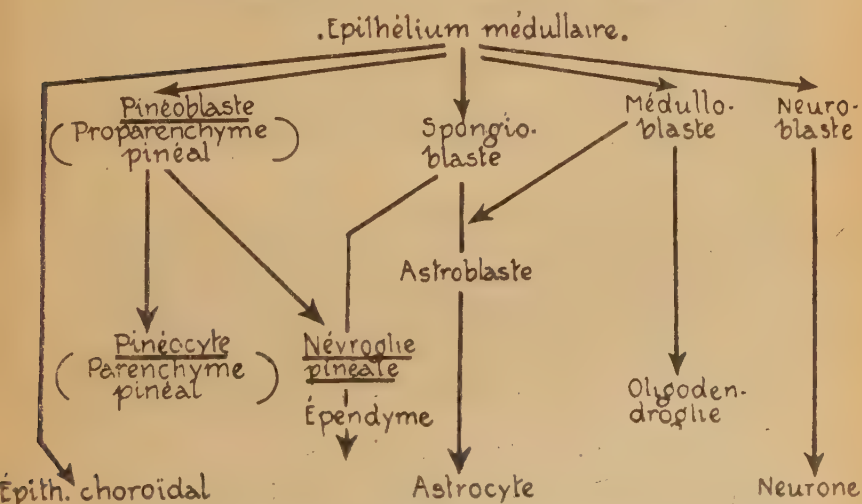


DIAGRAMME DE L'HISTOGENESE DU CERVEAU

(d'après P. BAILEY et H. CUSHING - simplifié)



Pour DEL RIO-HORTEGA, l'échelon spongioblaste-médulloblaste est une création fictive.

2° *La névroglie* est représentée par des astrocytes fibreux au protoplasmiques disséminés à la périphérie des lobules, plus abondants dans la région superficielle, sous-piémérienne et dans la région sous-épendymaire du récessus pinéal. Ces gliocytes ont un noyau plus foncé que les cellules parenchymateuses, un protoplasma polyédrique à prolongements filiformes s'insérant sur les parois vasculaires (8).

DEL RIO HORTÉGA considère la névroglie comme la glande intestitielle du système nerveux central.

3° *Stroma conjunctivo-vasculaire*. — Les vaisseaux piémériens, qui pénètrent la glande, préfigurent par leurs ramifications la charpente conjonctive ultérieure. Les adventices vasculaires (limitant les espaces de Virchow-Robin) représentent le connectif fondamental. Des septa s'en détachent qui cloisonnent imparfaitement l'organe en lobules ; en partent des trabécules intra-lobulaires (« fibres bouclées » Achúcarro et Sacristan), formant un réseau, dans les mailles duquel se logent les cellules parenchymateuses (9).

Un développement luxuriant du conjonctif est au premier plan des phénomènes régressifs (10).

(8) Une hyperplasie gliosique, associée ou non à de la sclérose conjonctive (LAIGNEL-LAVASTINE) ainsi que des lacunes de désintégration kystiques peuvent s'observer à titre de phénomènes involutifs ou pathologiques (dans de nombreuses hyperplasies gliosiques diffuses des centres nerveux). Les cellules gliales présentent alors des phénomènes régressifs, picnose nucléaire, protoplasma bourré de pigments argentophiles et de lipoides, fragmentation et libération des pieds vasculaires, dégénérescence hyaline des fibres.

(9) La description princeps de FAIVRE (1857) a été confirmée et complétée par les études de BIZZOZZERRO, ACHÚCARRO et SACRISTAN, KRABBE, BIONDI, PASTORI.

(10) Nombreux ont été les types cellulaires décrits : fibroblastes, polyblastes, « Mastcells », cellules acidophiles, cellules pigmentaires (inexistantes chez l'homme pour RIO

4° *Cellules et fibres nerveuses.* — Exceptionnellement des cellules nerveuses hétérotopiques ont été décrites dans l'épiphyse (JOSÉPHY, LAIGNEL-LAVASTINE, PASTORI, RIO HORTÉGA). Nous avons déjà dit ce qu'il faut penser des cellules sympathiques dont ACHUCARRO et SACRISTAN ont affirmé l'existence (11).

5° *Concrétions calcaires (Acervuli).* — Connues par KING dès 1686, par SATZMANN, MEIBOMIUS, RUISCH, VIEUSSENS, les concrétions calcaires sont le fait de l'hyperplasie conjonctivo-gliale qui caractérise l'involution normale de l'épiphyse (atrophie calcaire de Schlesinger). Ces dépôts sablonneux (Corpora arenacea, cérébral sand) sont soit superficiels soit intraparenchymateux. Ils peuvent congglomérer pour former des corpuscules poly-cycliques et morulaires visibles sur les radiographies (12).

HORTEGA), macrophages (ABRAUMZELLEN), cellules « de déblai » (LAIGNEL-LAVASTINE) à granulations éosinophiles, fibres musculaires lisses (existence hypothétique invoquée par DE CYGN), fibres musculaires striées (trouvées chez les bovidés mais non chez l'homme). — L'existence précoce (au 18^e mois) de cellules à granulations basophiles et parfois éosinophiles semble confirmer la participation des éléments mésodermiques en l'organisation de l'épiphyse (GLOBUS et SILBERT).

(11) L'innervation de l'épiphyse est double : centrale et sympathique (PINES). Un pédicule de fibres afférentes supérieures provient des noyaux habénulaires et traverse la commissure habénulaire, avant d'atteindre l'épiphyse ; un pédicule de fibres inférieures, dérivant du thalamus et du mésencéphale, atteint l'épiphyse en traversant la commissure postérieure. — Des fibres sans myéline provenant du ganglion cervical supérieur et dérivant de la toile choroïdienne, forment un riche plexus intraglandulaire (HENLE CIONINI, CAJAL).

(12) Leur origine conjonctive est indiscutable (tout comme pour les calcifications des plexus choroïdes et des psammomes). DE MENNATO pensait qu'une dégénérescence hyaline du conjonctif en fait le lit. Pour RIO HORTEGA la névroglie joue un rôle dans leur genèse en association avec le connectif.

II. - Techniques histologiques

I. FIXATION. — Les fragments anatomiques sont fixés au formol bromuré (fixateur de Cajal) et au liquide de Zenker.

II. COLORATION. — 1° Les pièces fixées au liquide de Zenker sont incluses dans la paraffine et colorées par les méthodes habituelles aux colorants d'aniline (hématéine-éosine, hématoxyline de Mallory, trichrome de Masson).

2° Les pièces fixées au formol bromuré sont imprégnées par la méthode de Rio-Hortéga, en utilisant ses nombreuses variantes :

— imprégnation des noyaux à froid par le carbonate d'argent ;

— imprégnation au carbonate d'argent à chaud, technique dont certaines variantes imprègnent avec quelque électivité soit les fibres névrogliales, soit les protoplasmas ;

— imprégnations successives au nitrate et au carbonate d'argent, utilisées par comparaison avec les méthodes précédentes ;

— imprégnation du tissu conjonctif et de la réticuline par la technique double après mordantage au permanganate de potasse ;

— imprégnation des fibres nerveuses, soit par la méthode de Rio-Hortega au carbonate d'argent après séjour des coupes dans l'alcool ammoniacal, soit par la méthode de Bielchowski.

Nous avons employé aussi certaines variantes qu'il faut toujours utiliser lorsque les techniques classiques

de Rio-Hortega ne donnent que des résultats insuffisants.

3° Enfin la méthode de Nissl permet de mettre en évidence, si elles existent, des cellules nerveuses différenciées appartenant à la tumeur ou préexistantes dans les tissus envahis.

III. - Description des pinéalomes

KNUD KRABBE proposait en 1916 le terme de pinéalome pour désigner les tumeurs épiphysaires. Mais il ne lui accordait aucune individualité histologique.

G. HORRAX et P. BAILEY (1925) distinguèrent entre les pinéalomes et les pinéoblastomes, que BAILEY décrivit sous le nom de « pinéalomes spongioblastiques ». Plus tard cet auteur abandonna la subdivision des pinéoblastomes, étayée sur des caractères trop fragiles à son sens et le reclassa avec les médulloblastomes, « dont ils partagent aussi bien l'apparence microscopique que le comportement clinique » (?).

H. CUSHING déplore ce revirement, qu'il appelle « une détermination malheureuse ».

H. GLOBUS et S. SILBERT donnent une belle description histologique des pinéalomes, centrée sur la « structure en mosaïque ». Ils leur décernent un âge en les superposant à la pinéale normale, à ses différents stades évolutifs.

DEL RIO HORTEGA enfin décrit les pinéoblastomes et en indique les caractéristiques nécessaires et suffisantes. Il parle, dans ses travaux, de tumeurs pinéales différenciées, qui correspondent aux pinéalomes tout court de P. BAILEY...

Grâce à l'emploi méthodique des techniques de coloration que nous venons d'indiquer, l'étude, l'identification et le classement des pinéalomes est rendu possible.

Sur trente tumeurs de la région épiphysaire, nous avons pu identifier huit pinéalomes, soit un peu plus de 25 0/0.

Les pinéalomes se présentent au microscope selon deux types distincts : pinéocytomes ou pinéoblastomes. Certaines coupes enfin ont des caractères de transition, ce qui permet de décrire une forme intermédiaire.

A. Les PINÉOCYTOMES sont caractérisés essentiellement par :

1° Un stroma conjonctif robuste, formant des cloisons conjonctivo-vasculaires et donnant lieu à une lobulation nette ;

2° Des cellules à noyaux volumineux (15 μ de diamètre), clairs, vésiculeux, munis d'un ou plusieurs nucléoles très apparents et rappelant par leur aspect celui des cellules nerveuses adultes.

Ces cellules ont un protoplasma difficilement colorable ; certaines variantes techniques cependant en révèlent la relative densité ; les cellules émettent des ébauches de prolongements qui leur donnent un aspect anguleux ; certains auteurs ont décrit des formations en massues qu'ils considèrent comme étant les prolongements claviformes des cellules pinéales. Personnellement nous ne sommes jamais parvenu à retrouver ces formations. Il nous paraît prudent de faire des réserves quant à de semblables images, étant donné le nombre important de fibres d'origines

diverses que révèlent les imprégnations et le fatras de leur intrication. D'autant plus que, dans les tumeurs, ces appendices en massue ne sont pas ordonnés comme dans le lobule pinéal normal, en bordure des cloisons conjonctivo-vasculaires, mais qu'ils sont, si tant est qu'ils existent, dispersés au sein d'amas cellulaires anarchiques.

3° Des cellules lymphocytoïdes, ayant les caractères morphologiques des lymphocytes. Elles sont disposées en amas, généralement au voisinage des cloisons conjonctives. Leur noyau est arrondi, mesure 6 à 8 μ de diamètre et montre des granulations hyperchromatiques.

Il semble bien que ces cellules soient des lymphocytes et non des pinéoblastes, car il nous a toujours été impossible de trouver des formes intermédiaires entre celles-ci et les grandes cellules à noyaux vésiculeux.

4° En dehors de ces trois éléments fondamentaux, il est habituel de constater la présence de cellules névrogliales différenciées.

Il est fréquent également de trouver au sein de la tumeur des microkystes colloïdes, ainsi que des concrétions calcaires (formations analogues à celles qu'on trouve dans la pinéale normale.

B. LES PINÉOBLASTOMES. — Ce qui frappe à première vue dans les préparations microscopiques, c'est la densité cellulaire, comparable à celle des médulloblastomes.

1° Les cellules ont un noyau petit, généralement ovoïde ou arrondi, très riche en chromatine et souvent

muni d'un nucléole apparent. Le protoplasma s'imprègne avec une extrême difficulté. Il ne se présente que sous forme d'une trame arachnéenne, plus réticulaire que fibrillaire, qui ne permet pas d'individualiser un corps cellulaire distinctement contourné. Les limites cellulaires sont imprécises.

Sur les préparations obtenues par dissociation de la coupe imprégnée, on parvient à isoler quelques cellules ou quelques groupes de cellules qui apparaissent alors anguleuses, tri ou quadri-polaires, sans qu'il soit jamais possible de reconnaître un prolongement véritable.

Il n'existe pas habituellement de mitoses ou quand on en trouve, elles sont rares. Dans un seul cas (Obs. III), nous avons trouvé des mitoses assez nombreuses, sans d'ailleurs que la physionomie générale de la coupe s'en trouvât modifiée.

2° Les cellules sont groupées en amas, limités de façon incomplète par des cloisons conjonctives qui produisent une apparence de lobulation. Par places, les cellules ont une disposition stratifiée ; alignées sur une ou plusieurs couches, elles forment des boyaux pleins, qui voisinent avec les pseudo-lobules. Cet aspect quasi-épithélial, tout en étant moins fréquent que le précédent, n'est pas moins particulier et peut être considéré comme caractéristique des pinéoblastomes.

Le stroma conjonctif est extrêmement développé. Il est constitué par des fibres de précollagène (certains considèrent qu'il s'agit de réticuline), qui restent presque toujours ténues et n'aboutissent à une transformation collagène vraie qu'au voisinage des vais-

seaux. (Ceci est particulièrement visible sur les imprégnations argentiques du conjonctif). Dans ce cas, on peut observer alors une hyalinisation du collagène. (Obs. III).

Dans les lobules, il semble exister une inter-action entre les cellules et les cloisons conjonctives. Il est habituel de constater que la zone centrale des pseudo-lobules est dégénérée : les noyaux sont de petite taille, se colorent fortement, les détails nucléaires sont indistincts, — tous caractères de cellules en voie de dégénérescence picnotique. A la périphérie du lobule au contraire, les noyaux sont plus volumineux, plus confluent et leur structure est parfaitement distincte.

3° Le troisième élément caractéristique de ces tumeurs est l'existence de cellules gliales différenciées, ayant l'allure de grands astrocytes fibreux, dont le corps cellulaire apparaît au sein des lobules et dont les prolongements nombreux et radiés paraissent s'insérer dans des directions variées sur les cloisons conjonctives.

Ces cellules rappellent par leur aspect les astrocytes géants que l'on observe dans certaines tumeurs gliales différenciées, dans beaucoup de neuroblastomes et aussi dans les réactions gliotiques au voisinage de lésions inflammatoires du cerveau.

Il est juste de remarquer que leur disposition dans le lobule, ainsi que le fait qu'elles sont révélées avec une particulière netteté par les imprégnations argentiques destinées à la mise en évidence élective du tissu conjonctif, permettrait de discuter leur nature non pas gliale, mais conjonctive ; ces cellules seraient dans ce cas à considérer comme de grandes cellules con-

jonctives fibreuses. Mais on peut faire à cette hypothèse deux sortes d'objections :

a) La première d'ordre technique : Elles apparaissent souvent par les techniques d'imprégnation de la microglie, qui sont spécialement aptes dans certains cas à les révéler au sein du parenchyme nerveux et qui n'imprègnent jamais le conjonctif ;

b) La deuxième d'ordre logique : il serait difficile d'admettre que de pareilles cellules ne se rencontrassent pas avec plus de constance alors que dans toutes les tumeurs examinées le tissu conjonctif était extrêmement développé.

La présence de ces gliocytes n'a rien de surprenant au sein d'une tumeur, dont l'élément fondamental (le pinéoblaste) dérive du même épithélium médullaire que la lignée gliale ; l'astrocyte en est un représentant évolué. Leur coexistence illustre la concrétisation parallèle du double potentiel initial : pinéoblastique et glioblastique.

4° Caractères négatifs : on ne trouve, au sein de ces tumeurs, aucune cellule lymphocytoïde. On n'y rencontre non plus de cellules nerveuses différenciées.

C. LES PINÉOBLASTO-PINÉOCYTOMES. — Les lignes architectoniques dominantes de ces tumeurs sont celles des pinéoblastomes, dont on retrouve les caractéristiques : le conjonctif abondant avec fausse lobulation ; la disposition stratifiée ; la densité cellulaire.

La morphologie cellulaire n'offre pas de différences notables dans l'ensemble. On trouve cependant des

cellules plus différenciées que celles des pinéoblastomes proprement dits, analogues aux cellules fondamentales des pinéocytomes (gros noyaux clairs ; vésiculeux, nucléoles apparents, ébauches de prolongements) ; on trouve aussi des amas lymphocytaires.

Les deux structures (la pinéoblastique et la pinéocytique) sont trouvées, tantôt par îlots en des points différents des coupes, tantôt intimement mêlées sur toute l'étendue des coupes. Selon la prédominance de l'une ou l'autre texture, on pourrait donc porter (et on a porté) soit le diagnostic de pinéoblastome, soit celui de pinéocytome.

Nous en avons examiné cinq cas (trois tumeurs de l'épiphyse et deux pinéalomes sous-tentoriels). La structure pinéoblastique était dominante, mais la tendance à la différenciation ne pouvait être passée sous silence. Il nous a paru conforme à la réalité des faits de grouper ces tumeurs sous la dénomination particulière de pinéoblasto-pinéocytome.

Les pinéalomes obéissent donc aux mêmes lois de différenciation que les gliomes, où l'on observe de façon habituelle toutes les formes intermédiaires de transition correspondantes aux étapes de différenciation gliale.

D. CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES. — Il résulte de notre description que les pinéalomes peuvent être divisés en deux catégories très différentes :

a) *Les pinéocytomes*, dont la structure est très voisine de la pinéale normale de l'enfant, mais s'en distinguent cependant par la présence de lymphocytes. GLOBUS et SILBERT ont insisté sur ces éléments cellulaires et ont montré qu'ils se retrouvent dans les

épiphyses fœtales à un certain stade évolutif (à la fin de la vie intra-utérine). Les pinéalomes, d'après Globus et Silbert, seraient donc de véritables « tératomes autochtones », dont on pourrait évaluer l'âge en les comparant avec des pinéales fœtales de structure correspondante. L'observation VI de leur travail de 1931 rapporte les coupes d'une tumeur pinéale ainsi que de l'épiphyse (trouvée intacte) chez un garçon de vingt mois. L'aspect des deux séries de coupes est superposable. Seules certaines zones de la tumeur correspondent à une période plus précoce du développement pinéal (avant un an).

La présence des lymphocytes répondrait, pour GLOBUS et SILBERT, à un stade où le conjonctif commence à apparaître au sein des îlots cellulaires du bourgeon épiphysaire ; la charpente conjonctive résulterait de la transformation de ces éléments cellulaires. Le lymphocyte serait donc la cellule matricielle du fibroblaste.

De même, les pinéocytes incomplètement différenciés de ces tumeurs ont des caractères suffisamment précis pour être considérés comme des cellules pinéales authentiques. On en trouve des éléments identiques dans la pinéale fœtale.

Telles sont les tumeurs qualifiées de « pinéalomes » par GLOBUS et SILBERT et que nous appelons pinéocytomes.

b) *Les pinéoblastomes* ont des caractères cytologiques et une origine embryologique foncièrement différents des précédentes tumeurs.

Ce sont véritablement des néoplasies proprement dites. S'ils rappellent par leur structure et la morphologie cellulaire, une pinéale embryonnaire, ils n'en

évoquent que l'aspect de différenciation initiale et ne parviennent jamais à une évolution suffisante pour qu'apparaissent les cellules lymphocytoïdes.

La densité cellulaire, la ténuité du protoplasma, l'absence de prolongements protoplasmiques, la richesse des noyaux en chromatine indiquent qu'il s'agit de cellules très jeunes douées d'un potentiel de reproduction important. A ce caractère s'ajoute un facteur (inconstant d'ailleurs) : la présence de mitoses.

Le conjonctif paraît avoir une origine essentiellement différente. Il ne s'agit pas là d'un stroma glandulaire, mais d'un stroma d'emprunt. Ce n'est pas un élément constitutif de la tumeur, mais une charpente de soutènement fournie par les éléments mésenchymateux voisins, spécialement les gaines vasculaires et les méninges. Le conjonctif s'y rencontre au même titre qu'il s'observe dans les médulloblastomes et n'en diffère que par l'architecture qu'il adopte.

c) L'opposition entre ces deux types de pinéalomes résulte de l'observation des faits et correspond à leur comportement clinique. Il n'est pas en contradiction avec la constatation de *formes intermédiaires*.

Nous avons souligné en effet, au cours de notre description, que dans les pinéoblasto-pinéocytomes, la structure dominante est pinéoblastique. Il est facile de concevoir que, pour un centre germinatif donné, la majorité des cellules aient une évolution atypique et un potentiel de différenciation infime, donnant issue à une néoplasie vraie, alors que d'autres éléments, en bien plus petit nombre, ont une évolution plus orthodoxe et aboutissent presque à la structure pinéale.

Y a-t-il lieu dès lors d'isoler une catégorie de pinéoblasto-pinéocytomes ? Nous répondons par l'affirmative, parce que ces tumeurs, examinées incomplètement (par un bout) ont semblé à certains observateurs être des pinéocytomes. L'erreur est sérieuse, par la confusion qu'elle provoque et par ses répercussions pratiques... On pourrait ici extrapoler l'argumentation de la chauve-souris...

Les pinéalomes de la fosse postérieure sont histologiquement du type primaire peu différencié. Sur nos cinq observations, trois sont des pinéoblastomes ; les deux autres montrent une esquisse de différenciation, en particulier la présence de lymphocytes ; nous les considérons comme des formes de transition et les rangeons parmi les pinéoblasto-pinéocytomes.

LES GREFFES MÉDULLAIRES. — Seuls les pinéoblastomes ont été à l'origine des greffes médullaires.

Hormis quelques minimes différences de détail, la greffe reproduit fidèlement l'aspect de la tumeur-mère, à tel point qu'il serait difficile, si on n'était pas prévenu, de les distinguer entre elles. (Obs. V).

Il nous faut toutefois relever au sein des pinéoblastes entés, quelques figures de mitose, tandis que la tumeur primitive n'en contenait point. Ce caractère nouveau n'est pas pour nous surprendre de la part d'une tumeur dont la greffe illustre justement le potentiel de reproduction.

IV · Diagnostic histologique

1° Les pinéocytomes ne peuvent être confondus avec aucune autre tumeur. La lecture des coupes impose d'emblée le diagnostic.

2° Les pinéoblastomes au contraire exigent un examen attentif et la recherche méthodique de leurs caractères distinctifs. Les médulloblastomes ont avec eux plus d'un caractère en commun et la discrimination en est parsemée d'écueils. (Fig. 9).

Les médulloblastomes se distinguent des pinéoblastomes par deux ordres de caractères :

a) L'architecture d'ensemble de la tumeur et particulièrement la disposition du conjonctif ;

b) Les caractères cytologiques.

Dans les médulloblastomes le tissu conjonctif est beaucoup moins abondant que dans les pinéoblastomes. Il est représenté surtout par les gaines vasculaires adventitielles et n'affecte pas la disposition organoïde que l'on observe dans les pinéoblastomes.

Des médulloblastomes existent cependant, dans lesquels le tissu conjonctif est très abondant. Ce sont eux qui ont envahi la méninge ; dans ce cas, les fibres conjonctives et les cellules de la tumeur sont intimement entremêlées.

La densité cellulaire est beaucoup plus grande dans les médulloblastomes et l'on observe une disposition assez caractéristique : la tendance à former des rosettes. Celles-ci sont constituées par une couronne de noyaux centrée sur un entrelacs fibrillaire. Disposition qui évoque certaines tumeurs de la rétine.

Lorsque la différenciation gliale est plus accentuée, un autre caractère fondamental des médulloblastomes est la disposition en systèmes gliovasculaires, qui n'est jamais aussi nettement caractérisée que dans les glioblastomes. Elle se manifeste habituellement par une tendance très particulière des cellules à s'ordonner

le long des vaisseaux, l'axe du noyau se dirigeant perpendiculairement à leurs parois. Ce rangement est l'ébauche d'un système glio-vasculaire.

Parmi les caractères cytologiques, la forme des noyaux tout d'abord est différente : généralement plus ovoïdes et de taille plus petite que dans les pinéoblastomes; leur richesse en chromatine est plus grande et les nucléoles y sont moins apparents.

Le protoplasma, comme dans les pinéoblastomes, est extrêmement peu abondant. Mais la tendance à former des gliofibrilles se manifeste précocement sous l'aspect d'une trame fibrillaire formant le fond de la préparation et qui diffère notablement de l'aspect réticulaire observé dans les pinéoblastomès.

A ces caractères s'ajoute la fréquence des mitoses, contrairement à leur rareté dans les pinéoblastomes.

Beaucoup d'auteurs décrivent enfin la présence au sein des médulloblastomes, de nombreuses fibres nerveuses, qui émaneraient des cellules mêmes de la tumeur. Jamais, dans les pinéoblastomes que nous avons étudiés, nous n'avons pu mettre en évidence de fibres nerveuses.

Dans les *neuro-épithéliomes*, la disposition en rosette est caractéristique, ainsi que la présence de nombreuses fibres nerveuses.

Quant à la *sarcomatose de la méninge*, le diagnostic pourrait théoriquement se poser avec un pinéoblastome, surtout à l'occasion d'un ensemencement des méninges rachidiennes. Mais... nous n'en avons jamais observé. Il semble que l'on ait confondu sous cette désignation des tumeurs diffuses des méninges dont l'origine était multiple. On peut constater d'ailleurs que le domaine de ces tumeurs se rétrécit dans la

mesure même où nos connaissances histologiques des tumeurs cérébrales s'étendent. Si leur existence dogmatique demeure plausible, elle reste pour nous à démontrer.

COROLLAIRES. — I. C'est donc avec le seul médulloblastome que le diagnostic en pratique se pose.

Les caractères histologiques de plus grande malignité du médulloblastome s'ajoutent aux autres caractères différentiels qu'ils corroborent.

Les pinéoblastomes ont pour eux :

- l'aspect macroscopique encapsulé des tumeurs ;
- l'absence de récurrence in situ ;
- la radio-résistance, caractère qui généralement est le fait de tumeurs d'un degré de différenciation notable ;
- leur structure organoïde enfin, qui rend compte de ce que leurs greffes médullaires ne surviennent pas spontanément et qu'elles donnent des signes cliniques, alors qu'elles restent habituellement latentes au cours des médulloblastomes.

II. Les caractères histologiques des pinéalomes sont fins et nécessitent la mise en œuvre de techniques précises et subtiles.

Ils ne peuvent pas être mis en évidence sur coupes *extemporanées*, avec les techniques dérivées des méthodes d'imprégnation ou des colorations habituelles.

Malgré le grand intérêt qu'il pourrait avoir pour le neuro-chirurgien, le diagnostic histologique de la tumeur ne peut pas être fait extemporanément.

Nous n'avons pas utilisé les colorations vitales, ni l'examen à l'ultropak ; nous en ignorons par conséquent la valeur.

DISGRESSION PHYSIOLOGIQUE

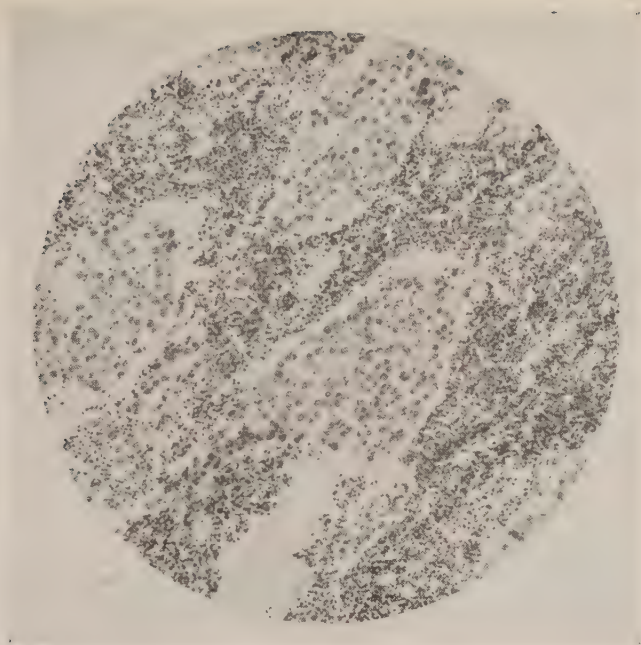
La physiologie de l'épiphyse n'a pas encore livré son secret. Du piédestal où DESCARTES l'avait hissée elle est descendue dans le rang... des glandes endocrines ; est-elle en droit de s'y maintenir ?

DESCARTES lui octroyait le rôle de préposé à la circulation des « esprits animaux » et à la régulation des mouvements de l'âme (*sic*). Mais DESCARTES ignorait tout simplement l'existence de l'hypophyse. Sa terminologie, fantaisiste autant que ses conceptions, a été néanmoins la source de nombreux errements, car l'épiphyse a continué à jouir d'un préjugé favorable.

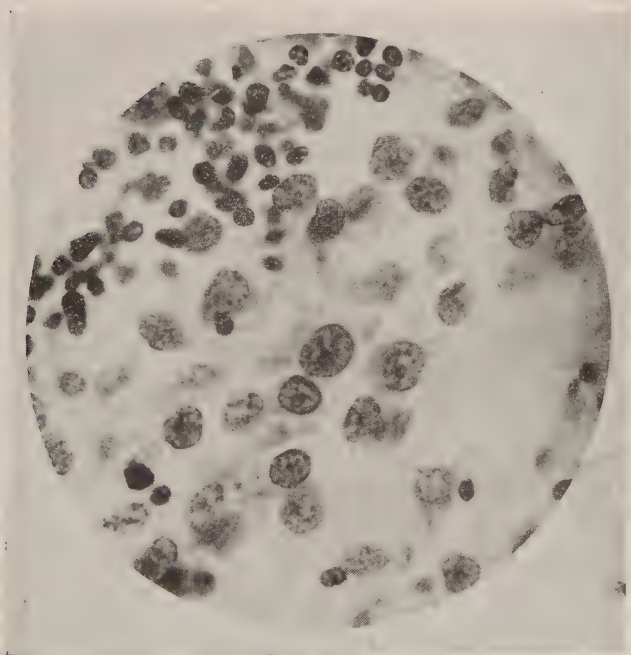
Vint PELLIZZI. Puis FRANKL-HOCHWART. La physiologie de la pinéale est adaptée au goût de l'époque : elle exerce normalement un rôle inhibiteur sur le développement somatique et génital. Le symptôme majeur et caractéristique des tumeurs épiphysaires est la macrogénitosomie, avec son trépied somatique, génital et psychique.

L'expérimentation sur l'animal s'en mêle. Les injections d'extraits épiphysaires n'ont permis de constater que des phénomènes accessoires et surprenants : vaso-dilatation céphalique (FRANKEL), vaso-dilatation intestinale (JORDAN et EYSTER), contraction splénique (OTT et SCOTT, MACKENZIE), somnolence par injection intra-

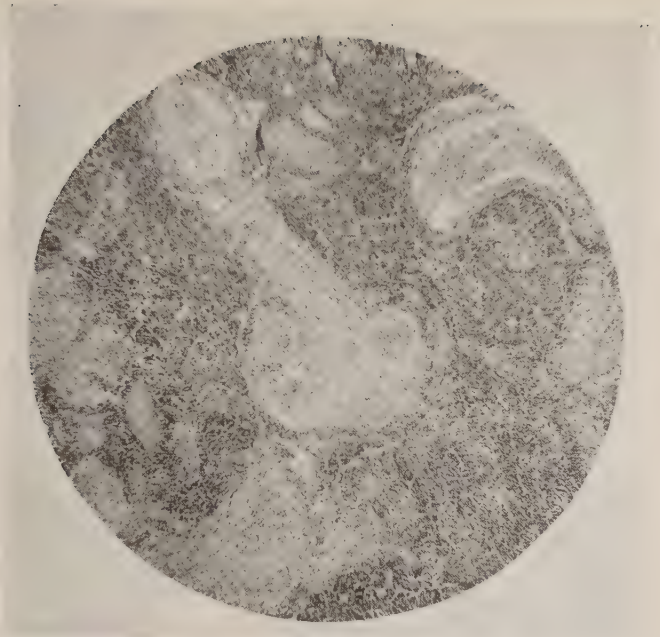
ASPECTS HISTOLOGIQUES



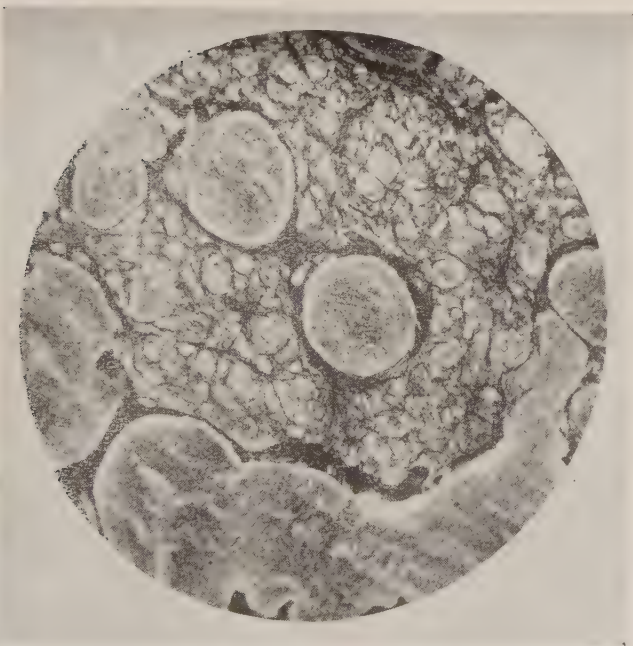
I. — PINÉOCYTOME. Structure générale de la tumeur, montrant : 1°) des îlots de grandes cellules à noyaux clairs (pinéocytes incomplètement différenciés) ; 2°) des amas enchevêtrés de cellules lymphocytoïdes.



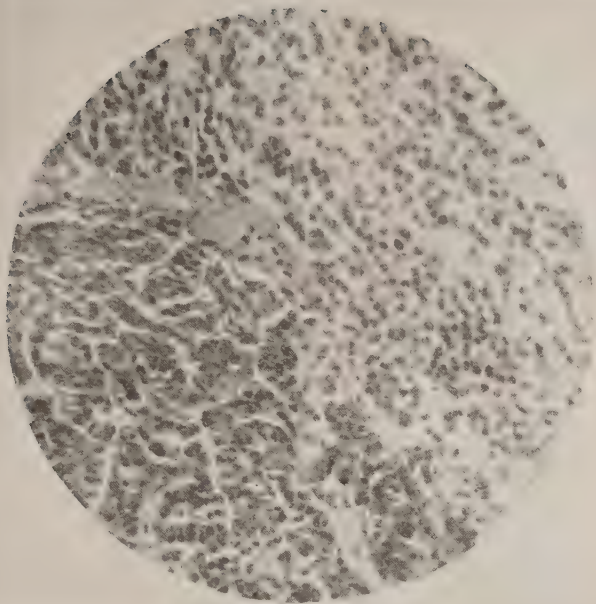
II. — PINÉOCYTOME (détails). On voit, côte à côte, des pinéocytes incomplètement différenciés et des pinéolymphocytes.



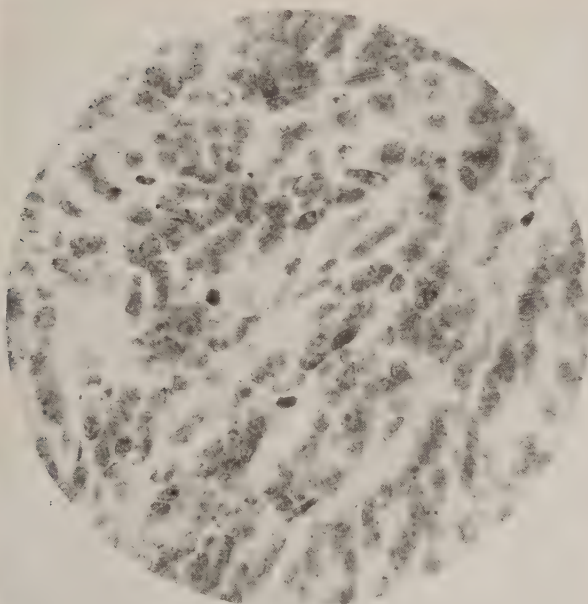
III. — PINÉOBLASTOME (obs. V). Hématéine - éosine.
Aspect général de la tumeur, montrant la
structure organoïde pseudo-lobulée.



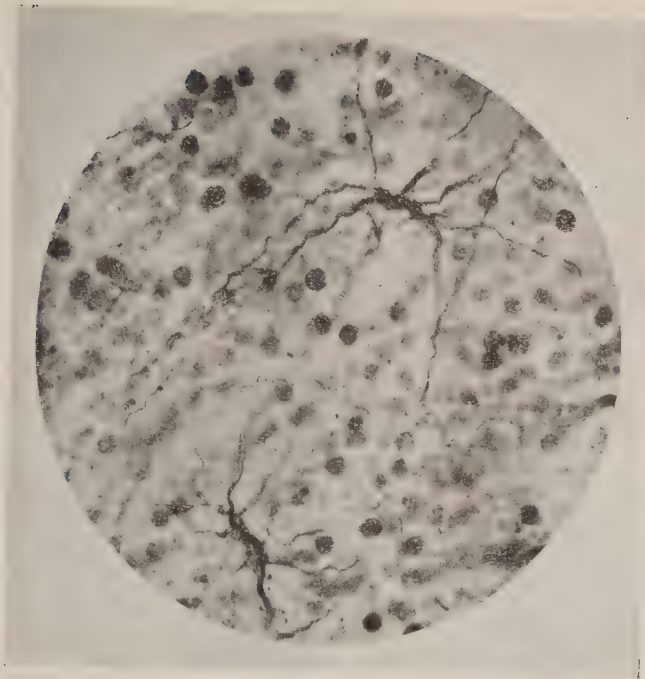
IV. — MÊME TUMEUR (obs. V). Imprégnation du con-
jonctif, mettant en évidence la pseudo-lobu-
lation.



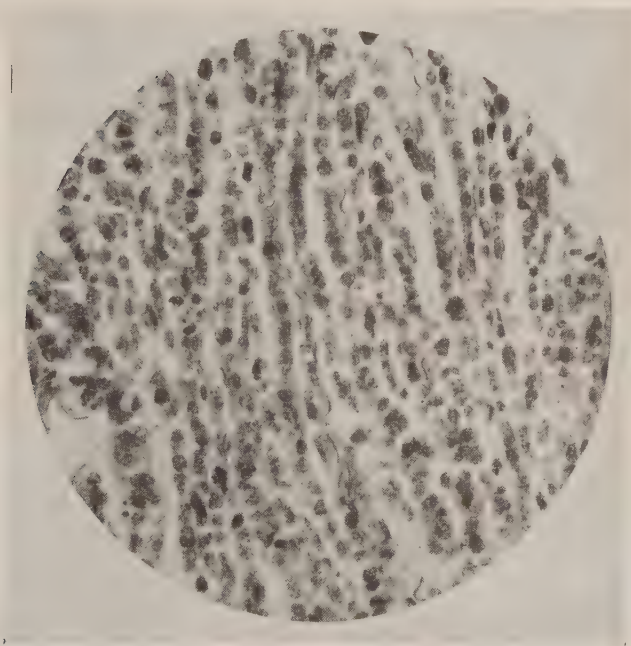
V. — PINÉOBLASTOME (obs. V). Zone de forte densité cellulaire voisinant avec des régions de densité moindre. Ebauche de différenciation pinéoblastique.



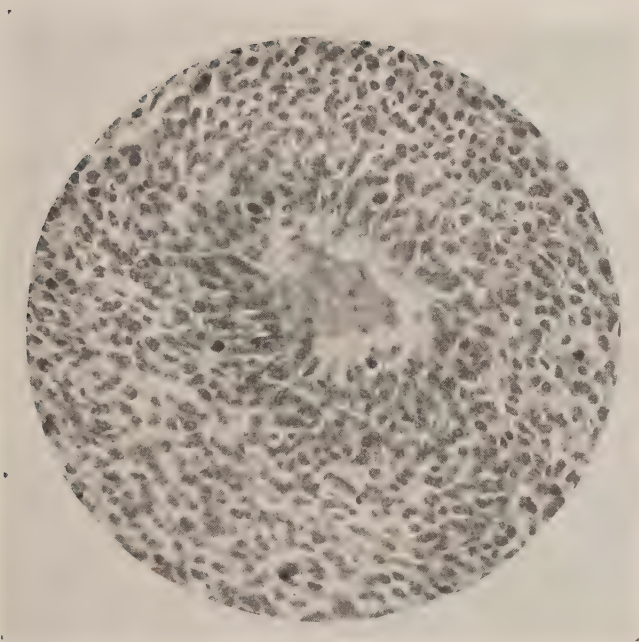
VI. — PINÉOBLASTOME (obs. V). A un fort grossissement, aspect des cellules pinéoblastiques. Noyaux clairs renfermant un ou deux nucléoles visibles. Quelques noyaux en picnose.



VII. — PINÉOBLASTOME. Grands astrocytes fibreux à prolongements radiés, disséminés au sein des îlots pinéoblastiques.



VIII. — ASPECT PSEUDO-ÉPITHÉLIAL, caractéristique des pinéoblastomes. Boyaux cellulaires séparés par des faisceaux minces de fibres conjonctives (obs. II).



IX. MÉDULLOBLASTOME (glioblastome isomorphe primaire). Formation glio-vasculaire caractéristique.

ventriculaire (BATELLI et STERN), etc... Seuls CORD, BERKELEY et ADDAIR ont noté une stimulation du métabolisme ou une maturation accélérée des animaux jeunes par les injections d'extraits épiphysaires. (Exp. faites sur le chien, le chat et le têtard de crapaud.)

Les pinéalectomies expérimentales ont semblé démontrer le rôle somato-inhibiteur de la glande. Mais CRISTEA, DEMEL (1927) concluent de leurs expériences dans un sens diamétralement opposé. Jo et ISOWA constatent que l'ablation de l'épiphyse chez le poussin entraîne une accentuation des caractères sexuels femelles (plumage), action qui s'atténue au fur et à mesure que l'on se rapproche de la puberté. SARTESCHI, BIACH et HULLES, étudiant l'effet de la castration sur la pinéale, notaient une sclérose atrophique, tandis que RUGGÉRI trouvait des signes d'hyperactivité glandulaire après castration ! DESOGUS (1926) oppose le système génito-pinéal au système thyro-surréno-hypophysaire. Etc... Le philosophe conclurait que tous ces expérimentateurs ont trouvé quelque chose, mais point la même chose. Ils ont même trouvé des choses contradictoires.

La clinique, de son côté, a étendu la pathogénie épiphysaire à d'autres syndromes dystrophiques, tels infantilisme, adiposité, cachexie, etc., dits épiphysaires. L. DE GENNES dit bien que certaines adiposités monstrueuses accompagnant la macro-génito-somie ne sont peut-être dues qu'à la compression de noyaux juxta-tubériens par la tumeur épiphysaire qui en est rendue responsable.

Certes, les critiques n'ont pas manqué. Le syndrome de PELLIZZI qui semblait le plus solide, a été le premier ébranlé. Une tumeur des tubercules quadri-

jumeaux, un gliome de la région opto-chiasmatique (Cas de Robert CLÉMENT, P. PUECH et Jeanne DELON) peuvent le constituer intégralement. R. MONIER-VINARD et J. ROUDINESCO, dans un cas de macro-génito-somie précoce non tumorale, chez un enfant de 7 ans, ne retiennent de leurs investigations patientes et multiples que le taux élevé de thyro-stimuline (qui est un test hypophysaire).

Sur 22 observations de tumeurs de la région épiphysaire, que nous avons épluchées dans les archives de la clinique neuro-chirurgicale, dix concernent des enfants et des adolescents et dans six cas il s'agit de pinéalomes vrais (pinéocytomes, pinéoblastomes ou formes intermédiaires). Nous n'avons trouvé qu'un seul cas de macro-génito-somie chez un garçon de huit ans, mais nous n'en avons pas le diagnostic histologique. Un adolescent de 16 ans atteint d'un pinéoblastome était impubère. — Chez l'adulte, sur douze observations (dont trois pinéalomes vrais), on trouve six fois un déficit génital récent et plutôt fruste (dysmenorrhée, frigidité chez la femme, impuissance chez l'homme) ; aucun de ces six cas n'est un pinéalome vrai.

H. GLOBUS et S. SILBERT insistent sur le fait que le 3^e ventricule, souvent envahi, toujours distendu dans les tumeurs épiphysaires, doit être tenu pour responsable de toute une série de signes indirects, dus à l'altération du tuber et de l'hypothalamus. Ces signes s'incorporent au tableau clinique et sont attribués à tort à la lésion intra- ou juxta-épiphysaire

Que conclure ? La discussion est loin de son terme !

La pathologie nous apprend :

1° que les tumeurs épiphysaires *peuvent* s'accompagner de macrogénitosomie précoce ;

2° qu'il s'agit d'un syndrome topographique de ces tumeurs, non spécifique ; la constatation du syndrome de Pellizzi vaut seulement pour la localisation de la tumeur à la charnière méso-diencéphalique ;

3° que les pinéalomes, quel que soit leur âge histologique, ne donnent pas plus de signes glandulaires décelables que les tumeurs d'une autre lignée.

L'expérimentation n'a apporté qu'une maigre contribution à la connaissance de la physiologie épiphysaire.

La conception histologique actuelle (DEL RIO HORTÉGA) admet :

1° que les cellules parenchymateuses ou fondamentales de l'épiphyse ont une activité sécrétoire certaine ;

2° que la névroglie interstitielle a peut-être elle-même une activité sécrétoire.

On a décrit des aspects histologiques d'hyper et d'hypo-épiphysie (LAIGNEL-LAVASTINE). Pour DEL RIO HORTÉGA les états supposés hyper-fonctionnels correspondent à l'état normal et les hypo-fonctionnels représentent un stade avancé de l'involution. Il ne semble pas possible, au stade actuel de nos connaissances, écrit DEL RIO HORTÉGA, d'établir fermement les conceptions d'hyper et hypo-épiphysie.

Pour H. GLOBUS et S. SILBERT, la structure histologique de l'épiphyse permet de lui attribuer un caractère glandulaire, tout au moins à un certain stade de son développement. Ce caractère est particulièrement frappant autour du sixième mois de la vie intra-utérine : aspect de glande tubulaire, riche vascularisa-

tion intra-parenchymateuse. Au moment de la naissance, de grands vaisseaux distendus donnent à la périphérie de l'organe l'apparence d'hémorragies massives. Un aspect similaire a été décrit par ASCHOFF (1924) dans la surrénale, au cours des premiers mois de la vie post-natale. — Les modifications structurales de l'épiphyse après la naissance n'autorisent plus, pour GLOBUS et SILBERT, une telle interprétation fonctionnelle.

HORRAX et BAILEY refusent tout rôle sécrétoire aux cellules épiphysaires. — Ce n'est pas toutefois la conception généralement admise. Celle-ci, W. BERBLINGER la résume fort bien : « On ne saurait contester une fonction endocrinienne à l'épiphyse; nous ne connaissons cependant pas jusqu'ici l'hormone épiphysaire active. »

Sur la destination de cette sécrétion épiphysaire l'accord est loin d'être fait. A la théorie endocrine s'oppose la théorie neuricrine. Depuis la description (ACHUCARRO et SACRISTAN, 1912) de cellules neuro-noïdes dans la pinéale, la nature nerveuse de son action trophique a été invoquée. M. PENDE, considérant l'analogie de la glande pinéale avec la neuro-hypophyse, avance que la sécrétion interne de l'épiphyse agit *in situ* sur les terminaisons nerveuses intra-glandulaires, allant aux centres nerveux hypothalamiques (qui président à leur tour la sécrétion d'autres endocrines), ainsi que sur les centres végétatifs du cerveau moyen.

G. ROUSSY et MOSINGER groupent sous le nom de glandes neuricrines de l'encéphale, avec l'épiphyse et la neuro-hypophyse, les formations épendymaires et

hypendymocytaires du diencéphale (organes paraventriculaires, paratrigonal et sous-commissural).

En guise de conclusion : Dans les pinéalomes sustentoriels, les troubles génito-somatiques, rares en réalité, sont un symptôme régional, de valeur topographique et nullement un attribut intrinsèque, qui permettrait de préjuger de la nature histologique de la tumeur. Leur coïncidence avec un pinéalome est une rencontre fortuite.

Les pinéalomes sous-tentoriels pourraient, par le mécanisme indirect de la dilatation ventriculaire, provoquer des troubles analogues. Mais ceux que nous rapportons, tumeurs authentiques de la lignée épiphysaire, ne donnent lieu à aucune perturbation endocrinienne.

Certes, l'épiphyse existe dans ces cas, macroscopiquement et histologiquement normale. Certes ces tumeurs sont constituées en majorité d'éléments cellulaires jeunes (pinéoblastes), non différenciés, ayant un faible potentiel sécrétoire. Voici deux arguments solides, mais qui n'épuisent pas la question, si l'on songe que la fonction glandulaire de l'épiphyse reste indéterminée et que les troubles endocriniens auto-gènes de ses tumeurs, s'ils existent, sont inconnus.

RÉFLEXIONS SUR LA PATHOGÉNIE

Il n'est pas dans nos intentions d'expliquer la genèse du type très particulier de tumeur cérébrale que nous étudions. Nous essaierons seulement de faire le point, à la lumière des acquisitions et des hypothèses de la pathologie générale, d'une part, de certaines constatations, certaines observations propres à l'épiphyse.

I. — La théorie « des restes embryonnaires » de Cohnheim-Ribbert nous indique le point de départ. La différenciation normale des cellules cérébrales est self-réglée et dépend d'une différenciation méthodique et simultanée des structures adjacentes. Au cours de leur migration, certains groupes cellulaires restent isolés et, de ce fait, leur développement normal se trouve inhibé. Autrement dit, leur destinée est déterminée par le milieu histologique (1).

La théorie de Cohnheim rejoint et complète la loi de « l'hétérotopie plastique » de Lebert : un tissu simple ou composé peut se former de toutes pièces dans des endroits de l'organisme, où, à l'état normal, on ne le rencontre point.

(1) Sur la base de cette théorie, MONAKOW, VOGT et d'autres, ont expliqué les malformations du système nerveux central. BGNOME a défendu la même interprétation pour la genèse des gliomes.

La théorie de Samuel projette un faisceau lumineux sur ces éléments cahotiques : les cellules les moins différenciées ont le potentiel néoplastique le plus élevé (2).

Toutes ces théories nous montrent l'étincelle. Mais comment naît et s'étend l'incendie qu'est une tumeur cérébrale ?

II. — On peut considérer la structure histologique des pinéoblastomes et des pinéocytomes sur la base de ces théories générales. P. BAILEY et H. CUSHING les acceptent et les défendent. « Mais sous quelles influences, écrivent-ils, des cellules qui passent pour être mal placées et retardées dans leur développement entrent-elles en croissance active ? Relâchement de la tension tissulaire, apport sanguin accru, déséquilibre dans l'organisation des éléments cellulaires, sont quelques-uns des facteurs incertains invoqués par la théorie d'autonomie cellulaire. »

III. — L'existence d'épiphyes accessoires a été mise en évidence par KOLMER chez le singe. H. GLOBUS et S. SILBERT ont publié une très belle observation d'un résidu pinéal inclus dans la région quadrigéminale à proximité de l'aqueduc et présentant macroscopiquement l'aspect d'une épiphyse de deux ans. C'était une découverte fortuite dans un cerveau apparemment normal. Ces auteurs se demandent si « des restes

(2) BONOME a appliqué ce principe dans son étude des gliomes. Mais la technique histologique a permis à DEL RIO-HORTÉGA d'identifier parmi ses « cellules indifférentes » des éléments de la micrologie, de l'oligodendrogliose et même de nombreux astrocytes protoplasmiques !

embryonnaires » similaires ne servent de point de départ au développement des pinéalomes (3).

Hétérotopiques (ἑτερος = autre ; τόπος = lieu) ou hétéradénique (αδέν = glande), — selon la terminologie de Charles ROBIN —, l'inclusion de germes épiphysaires dans la fosse postérieure est vraisemblable. Ces tumeurs sont en effet sans relation directe avec l'épiphyse, indépendantes du système de la veine de Galien (Clovis VINCENT).

IV. — Si la pathogénie des pinéalomes de la fosse postérieure est encore enveloppée d'une dense obscurité, celle des *greffes médullaires* se laisse aborder plus aisément.

La dissémination se fait par le liquide céphalo-rachidien. Les métastases des tumeurs cérébrales en général sont limitées au système nerveux central.

La tumeur-mère est superficielle en contact direct avec la leptoméninge. Le siège sous-tentorial offre, de par la proximité immédiate du carrefour ventriculo-rachidien et du grand confluent liquidien, de grandes facilités de dissémination. H. CAIRNS et D. RUSSELL estiment que la proximité du confluent ventriculo-cisternal « est probablement aussi importante dans la production de métastase que la malignité intrinsèque des cellules tumorales ». — (La fréquence de la méningite tuberculeuse dans les suites opératoires

(3) PFLEGER a montré que des colonies cellulaires hétérotopiques se rencontrent avec une grande fréquence dans la région du toit du quatrième ventricule. H. CUSHING et P. BAILEY, dans un travail sur les hémangioblastomes du cervelet, ont désigné les « areae postremae » de WISLOCKI et PUTNAM comme point d'origine de ces tumeurs. J.-C. YASKIN y a décrit un certain nombre d'anomalies embryonnaires, qu'il rend responsables des développements morbides consécutifs.

des tubercules du cervelet s'explique de même par la proximité des grandes voies de circulation du liquide céphalorachidien.)

Libérés dans le liquide circulant, les germes (greffons) tumoraux s'implantent à distance puis prolifèrent. Là ils peuvent s'insinuer dans la substance nerveuse à la faveur des espaces périvasculaires de VIRCHOW-ROBIN, simples prolongements diverticulaires de l'espace sous-arachnoïdien.

Le potentiel métastatique est d'autant plus grand que la tumeur est constituée de cellules plus jeunes et moins différenciées. En règle générale, les tumeurs les plus récidivantes sont aussi les plus susceptibles de donner des métastases.

L'acte opératoire, en mettant en circulation des germes tumoraux, favorise la dissémination métastatique. Ce postulat de CUSHING (émis à propos des médulloblastomes) est illustré par nos observations de pinéalome sous-tentorial.

Deux corrections s'imposent cependant aux considérations précédentes :

1° Les pinéalomes sous-tentoriels donnent des métastases médullaires mais ne récidivent pas sur place ;

2° Les greffes médullaires sont une complication des suites opératoires éloignées ; elles semblent, non seulement favorisées, mais déclenchées par l'intervention chirurgicale ; autrement dit, le pouvoir métastasique de ces tumeurs, *spontanément nul*, éclate à l'occasion de l'exérèse. Tout se passe comme si l'ouverture de la capsule tumorale, barrière naturelle, mettait en liberté les germes tumoraux.

CONCLUSIONS

I. — Dans la fosse postérieure peuvent se développer des tumeurs qui ont la structure histologique typique des pinéalomes autochtones de la région épiphysaire.

II. — Elles paraissent avoir au moins deux localisations distinctes : les unes sont immédiatement sustentorielles, médianes ou para-médianes, dans le prolongement idéal de l'axe de l'épiphyse ; les autres sont à l'intérieur du 4^e ventricule.

III. — Ces pinéalomes aberrants empruntent leur symptomatologie à leur topographie. Cliniquement ils ne se distinguent pas des tumeurs de formule histologique différente développées dans la même région. Il faut retenir cependant l'existence possible d'une réaction méningitique vraie avec hypercytose du liquide céphalo-rachidien.

IV. — Dans aucun cas il n'y a eu de manifestations endocriniennes ; ceci corrobore la conception actuelle de la macrogénitosomie précoce : symptôme de localisation, non pas de sécrétion glandulaire.

V. — Les trois tumeurs à localisation juxta-tentorielle ont guéri opératoirement. Aucune des trois n'a donné de récurrence *in situ*. (Pour deux d'entre elles il y a eu vérification opératoire.) Mais toutes les trois ont été suivies de greffes médullaires.

VI. — Les greffes médullaires se font dans l'espace sous-arachnoïdien, à la faveur du circuit céphalo-rachidien. Elles peuvent être multiples, étagées et provoquer une issue fatale par leurs complications propres.

VII. — La pathogénie de ces pinéalomes hétérotopiques s'explique par l'existence prouvée d'épiphyses embryonnaires accessoires, qui fonctionnent en tant que centres germinatifs aberrants. Aussi le développement, anormal pour la région, d'une lignée cellulaire issue de la souche médullo-épithéliale primitive n'est-il point surprenant.

VIII. — Histologiquement ces tumeurs, en général peu différenciées, présentent la formule d'un pinéoblastome, ou d'un type de transition avec le pinéocytome, que nous appelons pinéoblasto-pinéocytome. Elles ont des caractères différentiels nets avec les médulloblastomes. Le jeune âge des cellules qui les constituent explique la possibilité de greffes à distance.

IX. — Il convient de réserver le nom de pinéalomes aux tumeurs de la *lignée pinéale*, sans préjuger de leur siège.

Vu :

Le Doyen,

A. BAUDOIN.

Vu :

Le Président de Thèse,

C. VINCENT.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

GILBERT GIDEL.

BIBLIOGRAPHIE

I. - CLINIQUE

- ACHARD et LAUBRY. — Tumeur du cervelet prise pour une méningite tuberculeuse. (*Soc. Méd. Hôp.*, Paris, 28 juin 1901.)
- AUBRY. — Contributions à l'étude des troubles vestibulaires dans les tumeurs cérébrales. (Thèse, Paris, 1927.)
- BABONNEIX et KAUFMANN. — Contribution à l'étude des tumeurs du quatrième ventricule chez l'enfant. (« *Encéphale* », 1909, p. 197.)
- BAILEY (P.). — Sur les symptômes cérébelleux dus aux tumeurs supra-sellaires. (*Arch. Neurol. and Psych.*, 2 février 1924.)
- BALADO (M.). — Tumores de la epifisis. (*Arch. Argent. de Neurol.*, août 1927, p. 20.)
- BERDET (H.). — Le syndrome de blocage de la fosse postérieure sans tumeur. (Thèse, Paris, 1939.)
- BIZE (P.-R.). — Hydrocéphalie ventriculaire. (Thèse, Paris, 1931.)
- BOGAERT (L. van). — Tumeurs cérébrales sans papilles de stase. (*Journal de Neurol. et Psych. Belge*, 1927.)
- BOGAERT (L. van) et MARTIN (P.). — Tumeurs du quatrième ventricule et syndrome cérébelleux de la ligne médiane. (*Rev. Neur.*, sept. 1928, T. II, p. 431.)
- GRANT (F.-C.). — Cerebellar symptoms produced by supratentorial tumors. A further report. (*Arch. of Neur. et Psych.*, 1928, 20, 292-308.)
- GROSSIORD (A.). — Le kyste colloïde du troisième ventricule. (Thèse, Paris, 1938.)
- GUILLAIN (G.). — Contribution à l'étude des pinéalomes. (Vol. Jubil. de Marinesco, 1933.)
- HALDEMAN. — Tumors of the pineal gland. (*Arch. of Neurol. et Psych.*, nov. 1927, XXVIII, p. 724.)
- HARRIS (W.) et CAIRNS (H.). — Diagnosis and treatment of pineal tumors. (*The Lancet*, 1932, I, 3-8.)
- HORRAX (G.). — Differential diagnosis of tumors primarily pineal and primarily pontile. (*Arch. of Neur. et Psych.*, 1927, 17, 179-190.)
- HORRAX (G.) et BAILEY (P.). — Pineal pathology. Further Studies. (*Arch. of Neur. and Psych.*, 1928, XIX, 394-413.)

- JACKSON (J.-H.). — On a particular variety of epilepsy. (*Brain*, 1888, XI, p. 179.)
- LAFORA (G.-R.). — La fièvre et la tachycardie dans les tumeurs cérébrales. (*Rev. Neurol.*, nov. 1929, p. 499.)
- LE BEAU (J.). — L'œdème du cerveau. (Thèse, Paris, 1938.)
- LEREBoullet (J.). — Les tumeurs du 4^e ventricule. (Thèse, Paris, 1932.)
- LHERMITTE, DE MARTEL et GUILLAUME. — Sur un cas de tumeur pinéale avec hydrocéphalie irréductible. (*Rev. Neur.*, 5 nov. 1936.)
- LOISEL (G.). — Les astrocytomes du cervelet chez l'enfant. (Thèse, Paris, 1935.)
- MAC LEAN (J.-A.). — Pineal teratomas. (*Surg. Gyn. and Obst.*, août 1921, XXXVIII, p. 113.)
- MAHOUDEAU (D.). — Les accidents consécutifs à la déplétion des ventricules en neurochirurgie. (Thèse, Paris, 1936.)
- MARTEL (T. DE) et GUILLAUME (J.). — Les tumeurs de la loge postérieure. (Paris, 1933.)
- Les tumeurs cérébrales. (Paris, 1931.)
- SCHAEFFER (H.), MARTEL (DE) et GUILLAUME. — Les tumeurs pinéales sans signes focaux de localisation. (*Rev. Neur.*, 6 février 1936.)
- STENVERS. — Position of the head in cerebral tumors above and below tentorium. (*Arch. of Neur. and Psych.*, 1925, XIII, 6, p. 711.)
- VINCENT (Cl.). — Diagnostic des tumeurs obstruant l'aqueduc de Sylvius. (*Rev. Neur.*, 1931, II, 352.)
- et DAVID (M.). — Hydrocéphalie à développement rapide par tumeur épendymaire oblitérant le 4^e ventricule. Sur la valeur de la douleur occipitale et de l'attitude de la tête dans les tumeurs de la région. (*Rev. Neur.*, 29 mars 1928.)
- et RAPPOPORT (F.). — Contribution à l'étude des pinéalomes. (*Rev. Neur.*, 30 mars 1933.)
- RAPPOPORT (F.). — Contribution à l'étude clinique des hémangiomes du cervelet. (Thèse, Paris, 1934.)

II. - LES GREFFES MÉDULLAIRES

- ALAJOUANINE (Th.), HORNET (Th.) et THUREL (R.). — Pinéalome avec métastases multiples. (*Rev. Neur.*, décembre 1937.)
- ALAJOUANINE (Th.), THUREL et OBERLING. — Neurospongiome de la région pinéale avec métastases médullaires. (*Rev. Neur.*, 1934, I, 227.)

- ANDRÉ-THOMAS et JUMENTIÉ. — Un cas de sarcomatose méningée diffuse. (*Rev. Neur.*, 28 février 1924.)
- BAILEY (P.) et CUSHING (H.). — Medulloblastoma cerebelli. (*Arch. of Neur. and Psych.*, août 1925, T. XIV, p. 193.)
- BARNES (Stanley). — Diffuse sarcomatous infiltrations of the spinal pia mater. (« *Brain* », 1905, CIX, p. 30.)
- BASSOE et APFELBACH. — Gliom of the bulb and pons; a report of four cases. (*Arch. of Neur. and Psych.*, V, XIV, p. 395, 1925, T. II.)
- BATTEN (Fr.-E.). — Diffuse sarcomatosis of the brain and spinal cord. (*Proceedings of the Roy. Soc. of Med.*, nov. 1908, neurol. section, T. II, p. 12.)
- BAYLAC (J.), DOUMIC et BONHOURE. — Réaction méningée intense à formule lymphocytaire dans un cas de tumeur du cervelet. (*XVII^e Congrès français de Méd.*, Bordeaux, 1923.)
- BERTRAND (J.) et ARONSON (L.). — Etude anatomo-clinique d'un cancer généralisé des méninges cérébro-spinales. (*Rev. Neur.*, 1921, XXVIII, N^o 2, p. 145.)
- CAIRNS (H.) et RUSSELL (D.-S.). — Intracranial and spinal metastases in gliomas of the brain. (« *Brain* », vol. 54, déc. 1931.)
- CARNOT (P.) et BAUFLE (P.). — Tumeur cérébrale avec syndrome méningé. Sarcome du frontal avec granulie cancéreuse des méninges. (*Soc. Méd. Hôp.*, 8 déc. 1911.)
- CUSHING (H.). — Experiences with the cerebellar medulloblastomas. (« *Acta pathologica et microbiol. scand.*, T. VII, 1930,)
- DIAS (Almeida). — Ueber einen Pineal tumor mit multiplen gliomata. (« *Monatschr. für Neurol. und Psych.*, 1930, LXXVI, p. 9.)
- DUFOUR (H.). — Méningite sarcomateuse diffuse avec envahissement de la moelle et des racines. Cytologie positive et spéciale du L.C.R. (*Rev. Neur.*, 1904, 92, p. 104.)
- ELSBERG (C.-A.). — Tumors of the spinal cord (London, 1925, p. 161.)
- FACCHINI. — Un cas de sarcomatose diffuse métastatique de la pie-mère cérébrale et spinale avec résultats caractéristiques fournis par le cytodiagnostics du L.C.R. (*Soc. med. chir. di Bologna*, 4 juillet 1908.)
- GALT (H.-M.). — A case of sarcoma of fourth ventricle (« *The Lancet* », 10 févr. 1917, t. 45, p. 224.)

- GRUNBAUM (A.). — A case of sarcomatous leptomeningitis. (*Transactions of the pathol. soc. of London*, 1906, t. LVII, p. 313.)
- GRUND (G.). — Ueber die diffuse Ausbreitung von malignen Tumoren insbesondere Gliosarkomen in den Leptomeningen. (*Deutsche Zeitschr. für Nerven heilk.*, 1906, XXXI, p. 283.)
- GUILLAIN (G.) et VERDUN (M.). — La forme méningée des tumeurs cérébrales. (*Soc. med. Hôp. Paris*, 8 déc. 1911.)
- HENNS, FAIRISE et CADORÉ. — Forme pseudo-méningitique des tumeurs cérébrales. (« *Rev. méd. de l'Est* », août 1913.)
- KRABBE (Knund H.). — La sarcomatose diffuse des méninges (maladie d'Ollivier). (« *L'Encéphale* », 1924, p. 33.)
- NONNE. — Ueber diffuse Sarkomatose der Pia Mater des ganzen Centralnervensystems. (*Deut. Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1902, XXI, p. 396.)
- OLLIVIER (C.-P.). — Traité des maladies de la moelle épinière. (Paris, 1837, tome II.)
- PARSONS (Leonard). — Case of diffuse sarcomatosis of the brain and spinal cord. (*Proceed. of the Roy. Soc. of med.*, 28 mars 1913, Children.)
- RACH (E.). — Ueber primäre Sarkomatose der inneren Häute des Gehirns und Rückenmarks im Kindersalter. (*Zeitschr. für Heilk.*, 1907, t. XXVIII, supplément, p. 78.)
- RINDFLEISCH (W.). — Ueber diffuse Sarkomatose der weichen Hirn- und Rückenmarkshäute mit charakteristischen Veränderungen der cerebrospinalen Flüssigkeit. (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.* 1904, t. XXVI, p. 135.)
- SICARD (J.-A.) et GY (A.). — Méningite sarcomateuse à prédominance bulbo-protubérantielle. Cyto-diagnostic rachidien néoplasique. (*Rev. Neur.*, 1908, XVI, p. 1245.)
- SPILLER (William-G.). — Gliomatosis of the pia and metastasis of glioma. (*Jour. of nerv. and ment. diseases*, 1907, Vol. XXXIV, p. 297.)
- STADELMANN (E.). — Zur Diagnose der Meningitis carcinomatosa. (*Berl. Klin. Woch.*, 1908, p. 2262.)
- TURNER (C.). — Sarcomatous growth in the fourth ventricle of the brain; secondary nodules of growth on the posterior surface of the spinal cord. (*Transactions of the pathol. Soc. of London*, t. XXXVI, p. 21, 1885.)
- VERDUN (M.). — Etude anatomo-clinique sur les complications méningées des tumeurs cérébrales. (*Thèse*, Paris, 1912.)
- WESTPHAL. — Ueber multiple Sarkomatose des Gehirns und der Rückenmarkshäute. (*Arch. für Psych.*, 1894, XXVI, p. 770.)

III - RADIOLOGIE

- BLONDEAU (A.). — Exploration radiologique des sinus de la face. (Thèse, Paris, 1929.)
- CARILLO (Ramon). — Yodoventriculografia. (Buenos-Aires, 1937.)
- CHAUMET (G.). — Traité de radiodiagnostic. (Paris, 1930.)
- COSSA (P.). — La ventriculographie. (Thèse, Paris, 1928.)
- VINCENT (Cl.). — Sur la disparition de la selle turcique dans les tumeurs de la loge cérébelleuse postérieure. (*Rev. Neur.*, juillet 1926, p. 96.)
- VINCENT (Cl.), DAVID (M.) et COSSA (P.). — Sur sept cas de ventriculographie par l'air. (*Soc. Neur.*, 1^{er} mars 1928.)
- VINCENT (Cl.), COSSA (P.) et DAVID (M.). — Diagnostic des tumeurs cérébrales par la ventriculographie. (*Presse Médicale*, 16 mai 1928.)
- VINCENT (Cl.), DAVID et PUECH. — Sur la ventriculographie. (*Rev. Neur.*, 1933.)

IV. - PHYSIOLOGIE

- ANGLADE. — Recherches sur la pinéale. (*Encéphale*, 1930, p. 614.)
- ASKANAZY (A.). — Die Zirbel und ihre Tumoren in ihrem funktionellen Einfluss. (*Frankfurt. Zeitschr. für Path.*, 1920, XXIV, p. 58.)
- BATELLI et STERN. — Effets produits par les extraits de la glande pinéale injectés dans les ventricules latéraux. (*C.R. Soc. Biol.*, 1922, 86.)
- BROCHET (J.). — Contribution à l'étude anatomo-clinique du syndrome épiphysaire. (Thèse, Lyon, 1921.)
- CALVET (J.). — L'épiphyse. (Paris, 1934.)
- CORD (C.-P. Mc) et PRATT (C.). — The pineal gland in relation to somatic, sexual and mental development. (*Journ. Am. Med. Ass.*, 1914, 63, 232.)
- DECOURT (J.). — L'opothérapie épiphysaire est-elle justifiée ? (*Progrès médical*, 1932, 50, 2125.)
- DEMEL (R.). — Experimentelle Studie zur Funktion der Zirbel-drüse. (Wien, 1927.)
- EXNER (A.) et BOESE (A.). — Ueber experimentelle Extirpation der glandula pinealis. (*Neur. Centralbl.*, 1910, 29.)
- GABRIEL (P.). — Les pinéalomes. (Thèse, Paris, 1936.)
- HORRAX (G.). — Studies of the pineal gland. Experimental and clinical observations. (*Arch. int. med.*, 1916, 17.)

- LHERMITTE (J.). — La macrogénitosomie précoce. Les conditions anatomiques. (*La Médecine*, n° 2, février 1933.)
- PACAUD. — Macrogénitosomie précoce. Syndrome de Pellizzi. (Thèse, Paris, 1921.)
- PELLIZZI. — La sindrome epifisaria « macrogenitosomia precoce ». (*Riv. Ital. di Neur. Psych. e di elettro*, 1910, III.)
- ROUDINESCO (J.). — L'épiphyse (in *Encycl. med. chir. Gl. endocr.*)
- SEIGNEUR (Paul). — Etude critique sur la glande pinéale normale et pathologique. (Thèse, Paris, 1912.)
- URECHIA et GRIGORIU. — L'extirpation de la glande pinéale et son influence sur l'hypophyse. (*C.R. Soc. Biol.*, 1922, 87.)
- VOLKMANN (Von). — Histologische Untersuchungen zur Frage der Sekretion funktion der Zirbeldrüse. (*Zeitschr. für die ges. Neur. und Psych.*, 1923, 84, 593.)
- ZOIA (C.). — Demonstration von Tieren denen die Zirbeldrüse entfernt wurde. (*Centralbl. für allg. Path. und path. Anat.*, 1914, 25.)

V. - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

- BROUWER (B.). — The significance of phylogenetic and ontogenetic studies for the neuropathologist. (*Jour. of nerv. and ment. dis.*, 1920, LI, p. 113.)
- GLOBUS (H.) et SILBERT (S.). — Pinéalomas. (*Arch. of neur. and Psych.*, mai 1931, XXV, 5.)
- HORRAX (G.). — Further observations on a tumor of the pineal body. (*Arch. of Neur. and Psych.*, févr. 1936, II, vol. 35.)
- HORRAX (G.) et BAILEY (P.). — Tumors of the pineal body. (*Arch. of Neur. and Psych.*, 1925, XII, 423 à 467.)
- LAIGNEL-LAVASTINE (M.). — Anatomie pathologique de la glande pinéale. (*Encéphale*, 1921, 16.)
- PAPPENHEIMER. — Ueber Geschwulste des Corpus pineale. (*Arch. für Anat.*, 1910, p. 122.)
- PFLEGER (L.). — Beobachtungen über Heterotopie grauer Substanz im Marke des Kleinhirns. (*Centralbl. für die Med. Wissensch.*, 26 juin 1880, p. 468.)
- RIO-HORTEGA (P. DEL). — Constitucion histologica de la glandula pineal. (*Arch. de Neurobiol.*, 1922, III, 359.)
- Pineal gland. (New-York, 1932.)

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS	9
OBSERVATIONS	14
<i>Commentaires cliniques</i>	43
I. - Bribes d'étiologie	43
II. - Analyses de signes	46
III. - Groupement des symptômes	66
IV. - Techniques radiologiques	69
V. - Diagnostic	75
<i>Les greffes médullaires</i>	82
<i>Réflexions sur l'évolution et le pronostic</i>	90
<i>Commentaires d'anatomie macroscopique</i>	94
<i>Etude histologique</i>	97
I. - Préambule	97
II. - Techniques histologiques	104
III. - Description des pinéalomes	105
IV. - Diagnostic histologique	114
<i>Disgression physiologique</i>	119
<i>Réflexions sur la pathogénie</i>	124
CONCLUSIONS	129
BIBLIOGRAPHIE	131



Imp. de Persan-Beaumont, 80, av. Wilson, Persan (S.-O.).

24.965 — N° d'édition 21/1947.

